

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**Micheline ROBIN**

Née le 16 février 1889, à Rennes (Ille-et-Vilaine)

LE  
NANISME EXOSTOSIQUE

*Président : ROBERT DEBRÉ, Professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C<sup>ie</sup>, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1938



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**Micheline ROBIN**

Née le 16 février 1889, à Rennes (Ille-et-Vilaine)

LE

NANISME EXOSTOSIQUE

*Président : ROBERT DEBRÉ, Professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C<sup>ie</sup>, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1938

# DOYEN... TIFFENEAU

## I. — PROFESSEURS

MM.

|                                                                |                    |
|----------------------------------------------------------------|--------------------|
| Anatomie .....                                                 | ROUVIÈRE.          |
| Physiologie .....                                              | Léon BINET.        |
| Physique médicale .....                                        | STROHL.            |
| Chimie médicale .....                                          | POLONOVSKI.        |
| Bactériologie .....                                            | R. DEBRÉ.          |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale .....             | BRUMPT.            |
| Pathologie et thérapeutique générale .....                     | BAUDOUIN.          |
| Pathologie médicale .....                                      | ABRAMI.            |
| Pathologie chirurgicale .....                                  | CHEVASSU.          |
| Anatomie pathologique .....                                    | N.                 |
| Histologie .....                                               | CHAMPY.            |
| Pharmacologie et matière médicale .....                        | TIFFENEAU.         |
| Thérapeutique .....                                            | HARVIER.           |
| Hygiène et médecine préventive .....                           | TANON.             |
| Médecine légale .....                                          | BALTHAZARD.        |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....               | LAIGNEL-LAVASTINE. |
| Pathologie expérimentale et comparée .....                     | FIESSINGER.        |
| Hydrologie thérapeutique et climatologie .....                 | CHIRAY.            |
| Clinique médicale .....                                        | LOEPER.            |
|                                                                | CARNOT.            |
|                                                                | CLERC.             |
|                                                                | Marcel LABBÉ.      |
| Hygiène et clinique de la première enfance .....               | LEREBoullet.       |
| Clinique des maladies des enfants .....                        | NOBÉCOURT.         |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale. | H. CLAUDE.         |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .....          | GOUGEROT.          |
| Clinique des maladies du système nerveux .....                 | GUILLAIN.          |
| Clinique des maladies infectieuses .....                       | LEMIERRE.          |
|                                                                | CUNÉO.             |
| Clinique chirurgicale .....                                    | GOSSET.            |
|                                                                | GRÉGOIRE.          |
|                                                                | LENORMANT.         |
| Clinique ophtalmologique .....                                 | TERRIEN.           |
| Clinique urologique .....                                      | MARION.            |
|                                                                | COUVELAIRE.        |
| Clinique d'accouchements .....                                 | JEANNIN.           |
|                                                                | LÉVY-SOLAL.        |
| Clinique gynécologique .....                                   | MOCQUOT.           |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie .....            | OMBRÉDANNE.        |
| Clinique thérapeutique médicale .....                          | RATHERY.           |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....                        | LEMAITRE.          |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....                      | Pierre DUVAL.      |
| Clinique propédeutique .....                                   | Maurice VILLARET.  |
| Clinique de la tuberculose .....                               | BEZANÇON.          |
| Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte .....           | MATHIEU.           |
| Clinique cardiologie .....                                     | LAUBRY.            |
| Clinique d'assistance médico-sociale .....                     | CROUZON.           |
|                                                                | HOVELACQUE.        |
| Professeurs sans chaire .....                                  | MULON.             |
|                                                                | OLIVIER.           |
|                                                                | VERNE.             |



## II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

### MM.

AMELINE..... Pathologie chirurgicale.  
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.  
 BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.  
 BERNARD (E.).. Pathologie médicale.  
 BESANÇON (J.).. Hydrologie.  
 BOULIN ..... Pathologie médicale.  
 BULLIARD .... Histologie.  
 CATHALA .... Pathologie médicale.  
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.  
 COSTE..... Pathologie médicale.  
 DOGNON ..... Physique.  
 FEY ..... Urologie.  
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale.  
 GALLIARD .... Parasitologie.  
 GASTINEL .... Bactériologie.  
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie  
                                   chirurgicale.  
 GAYET ..... Physiologie.  
 DE GENNES ... Pathologie médicale.  
 GIROUD ..... Histologie.  
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.  
 HALPHEN .... Oto-rhino-laryngologie.  
 HAZARD ..... Pharmacologie.  
 HUGUENIN .... Anatomie pathologique.  
 JOANNON .... Hygiène.  
 LACOMME .... Obstétrique.

### MM.

LANTUÉJOL .. Obstétrique.  
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.  
 LELONG..... Pathologie médicale.  
 LEMAIRE ..... Pathologie expérimentale.  
 LEVEUF ..... Pathologie chirurgicale.  
 M<sup>lle</sup> J. LÉVY.... Pharmacologie.  
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.  
 MÉNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.  
 MOLLARET... Pathologie médicale.  
 MOREAU ..... Pathologie médicale.  
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.  
 MOUQUIN .... Pathologie médicale.  
 OBERLING .... Anatomie pathologique.  
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgi-  
                                   cale.  
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.  
 PORTES ..... Obstétrique.  
 RENARD..... Ophtalmologie.  
 RICHET ..... Physiologie.  
 SANNIÉ ..... Chimie biologique.  
 SÈNÈQUE ..... Pathologie chirurgicale.  
 TROISIER .... Pathologie expérimentale.  
 TURPIN ..... Pathologie médicale.  
 VIGNES ..... Obstétrique.  
 WILMOTH ..... Pathologie chirurgicale.

## III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

### POUR LE SERVICE DES EXAMENS

### MM.

ALGLAVE ..... Pathologie chirurgicale.  
 BUSQUET ..... Pharmacologie.  
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.

### MM.

LARDENNOIS.... Pathologie chirurgicale.  
 LEROUX ..... Anatomie pathologique.  
 VAUDESCAL..... Obstétrique.

#### IV. — AGREGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

##### A TITRE PERMANENT

| MM.           |                      | MM.        |                          |
|---------------|----------------------|------------|--------------------------|
| ALAJOUANINE.  | } Clinique médicale. | BASSET.    | } Clinique chirurgicale. |
| AUBERTIN.     |                      | BROCQ.     |                          |
| BRULÉ.        |                      | CADENAT.   |                          |
| CHABROL.      |                      | GATELLIER. |                          |
| DONZELOT.     |                      | MOURE.     |                          |
| DUVOIR.       |                      | QUENU.     |                          |
| LIAN.         |                      | SCHWARTZ.  |                          |
| VALLERY-RADOT |                      | VELTER.    |                          |
| (Pasteur).    |                      |            |                          |
| SÉZARY.       |                      |            |                          |

| MM.      |                          |
|----------|--------------------------|
| ÉCALLE.  | } Clinique obstétricale. |
| METZGER. |                          |

#### V. — CHARGÉS DE COURS

| MM.                        |                      |
|----------------------------|----------------------|
| CHAILLEY-BERT, agrégé .... | Éducation physique.  |
| LEDoux-LEBARD .....        | Radiologie clinique. |
| RUPPE .....                | Stomatologie.        |
| WEIL-HALLE .....           | Puériculture.        |

---

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MON MARI

*Le compagnon de toute ma vie, per fas e  
nefas.*

A MES DEUX FILS

*Qui vont avoir vingt ans*

A LA MÉMOIRE DE MA CHÈRE MAMAN

A MON PÈRE

*Qui voit se réaliser son vœu le plus cher.*

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE

PAUL DENIS SEMPÉ

Etudiant en droit  
Diplômé de l'Ecole des Langues Orientales

*Mort pour la France à Verdun, en décembre  
1916.*

A MON FRÈRE, A MA SŒUR, A MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEBRÉ

Membre de l'Académie de Médecine  
Professeur à la Faculté  
Médecin de l'Hôpital Hérold  
Officier de la Légion d'honneur

*Qui a bien voulu nous accueillir dans son Service, nous permettre de suivre son magistral enseignement, nous faire le grand honneur de nous donner le sujet de cette thèse et d'en accepter la présidence.*

*Respectueux hommage de reconnaissance et de profonde déférence.*

A NOTRE CHER ET VÉNÉRÉ MAÎTRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. BRINDEAU

Professeur d'Obstétrique à la Faculté  
Chevalier de la Légion d'honneur

*Qui a bien voulu nous honorer depuis longtemps de sa bienveillante amitié.*

*En témoignage de notre profonde gratitude et de notre respectueuse affection.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ A. BASSET

Chirurgien de l'Hôpital Broussais

*Qui voulut bien nous traiter avec une bienveillance amicale dans son Service de l'Hôpital Beaujon et nous permettre de nous instruire à ses côtés. Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre affectueuse gratitude.*

A NOTRE MAÎTRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LAIGNEL-LAVASTINE

Membre de l'Académie de Médecine  
Médecin de l'Hôpital de la Pitié

*Qui nous témoigna toujours un intérêt bienveillant et à qui nous en exprimons toute notre reconnaissance.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR POTEL

Professeur à la Faculté de Lille  
Chevalier de la Légion d'honneur

*En témoignage de respectueuse amitié.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR JULIEN MARIE  
Médecin des Hôpitaux

*Auquel nous sommes profondément reconnaissant de l'intérêt qu'il voulut bien porter à cette thèse et de l'accueil qu'il nous réserva à l'Hôpital Hérold.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR LAMY  
Médecin des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR MIGNON  
Assistant de Radiologie à l'Hôpital Hérold

*Que nous remercions vivement d'avoir bien voulu pour cette thèse nous communiquer des observations ou interpréter des clichés radiographiques.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR FÈVRE  
Chirurgien des Hôpitaux

*A qui nous adressons l'expression de notre gratitude pour l'intérêt qu'il nous témoigna dans le Service de M. le Professeur Ombredanne à l'Hôpital des Enfants-Malades.*

A MADemoiselle LE DOCTEUR MARIE-LOUISE JAMMET  
Ex-chef de clinique à la Faculté.

*Dont l'amitié, l'exemple, l'enseignement, les méthodes de travail nous ont été particulièrement précieux et à qui nous exprimons notre vive gratitude pour son aide et ses encouragements.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAUTRAT  
Ex-chef de clinique à la Faculté

*Avec l'expression de nos sentiments amicaux.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR HALBRON

*Que nous remercions de nous avoir initié à l'Ophtalmologie.*

A LA MÉMOIRE DE NOTRE PREMIER MAÎTRE

LE DOCTEUR LOUIS FOURNIER

Médecin des Hôpitaux

A LA MÉMOIRE DE NOS MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR MAURICE LETULLE

MONSIEUR LE PROFESSEUR QUÉNU

MONSIEUR LE DOCTEUR ROUTIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR BAR

MONSIEUR LE PROFESSEUR GILBERT BALLET

A MONSIEUR MAGNIN

Secrétaire de la Faculté de Médecine de Paris.

*Qui nous encouragea à terminer nos études  
malgré une très longue interruption, nous fit  
réintégrer et nous facilita la tâche par sa bien-  
veillance et ses conseils.*

*Nous lui en exprimons notre vive reconnais-  
sance.*

# LE NANISME EXOSTOSIQUE

---

## INTRODUCTION

---

Isidore GEOFFROY SAINT-HILAIRE, en 1832, désigne sous le nom de nanisme les tailles très réduites. Pour H. MEIGE, « le nain est un individu de très petite taille par comparaison avec la moyenne des individus du même âge et de la même espèce ». Les limites entre l'hypotrophie staturale et le nanisme sont indécises ; quand l'hypotrophie est très forte, c'est-à-dire quand la réduction staturale est de plus de 20 cm. par rapport à la taille moyenne de l'âge et de la race, on peut parler de nanisme. Quand il s'agit d'enfants ou de très jeunes gens, la frontière supérieure du nanisme est difficile à préciser. On peut admettre que l'hypotrophie staturale très forte est déjà du nanisme.

Les nains se divisent en deux variétés :

« Les uns, remarquables par leur extrême petitesse à la naissance, présentent à toutes les époques de leur vie une taille de beaucoup inférieure à celle des individus de leur âge ; ils naissent nains, restent nains pendant leur enfance, et sont encore nains à l'âge adulte (microsomie essentielle).

« Les autres, normalement constitués quand ils naissent, paraissant devoir se développer suivant le type moyen, subissent, à un certain âge, un arrêt dans leur accroissement et conservent, pendant toute leur vie, une taille de beaucoup inférieure à celle qu'ils auraient pu atteindre à l'âge adulte. » LAUNOIS.

D'où la distinction en nanisme total et en nanisme partiel. Ce dernier forme de beaucoup le groupe le plus important.

Le nanisme partiel comprend toute une série de nanismes hétéroclites par leur tableau clinique et par leur étiologie comme le myxœdème, les nanismes hypophysaire, rénal, mitral, rachitique, l'achondroplasie, etc... Le nanisme exostotique prendrait place, dans ce groupe, à côté de nanismes voisins par leurs causes et leurs symptômes, comme l'achondroplasie et la dyschondrostéose qui sont, comme lui, des dystrophies de croissance dans lesquelles la petitesse de la taille est due à la brièveté des membres.

Le nanisme exostotique a été individualisé par MM. RATHERY et Julien MARIE, dans une communication faite le 29 octobre 1926 à la Société médicale des Hôpitaux de Paris. Cette variété de nanisme partiel a une individualité clinique certaine, méritant de ranger toutes les observations comparables sous la même dénomination ; le nanisme exostotique est caractérisé par :

- 1° la petitesse de la taille, au-dessous de 1 m. 50 ;
  - 2° la brièveté des membres, avec prédominance de ce raccourcissement aux membres supérieurs ou inférieurs, le segment moyen étant le plus diminué ;
  - 3° l'asymétrie de longueur des membres et des os homologues ;
  - 4° les lésions prédominantes sur certains os ;
  - 5° les exostoses multiples associées.
-

## HISTORIQUE

---

Nous ne reprendrons pas toute l'histoire des exostoses signalées déjà par GALIEN. Les exostoses multiples ont été reconnues en tant que maladie autonome, avec ses signes principaux, par BROCA et son élève SOULIER, en 1854. Dans sa thèse inspirée par BROCA, SOULIER montre l'importance du cartilage de conjugaison, son rôle dans le développement du squelette, et le rapport entre certaines exostoses et la croissance. Il donne le nom d'exostoses ostéogéniques à ces tumeurs osseuses, pour bien indiquer le parallélisme entre leur apparition et les troubles de développement du squelette. VOLKMANN, en 1875, signale les raccourcissements et les courbures anormales des os des membres dans deux cas d'exostoses multiples et les attribue au rachitisme. VIRCHOW accusa le trouble de l'ossification enchondrale du cartilage épiphysaire.

A cette époque, les exostoses ont été recherchées par la palpation et fort bien décrites lorsqu'elles étaient accessibles, mais la radiographie ouvrit une ère nouvelle en rendant possible une exploration plus complète : on put préciser le nombre, le volume, la forme, l'aspect radiologique des néoformations et étudier les anomalies osseuses. HELFERICH et ses élèves étudièrent la maladie, mais c'est surtout depuis BESSEL-HAGEN que les caractères cliniques et les troubles associés de développement du squelette ont été mieux connus ; il a décrit, dans sa remarquable étude sur ce sujet, les arrêts de croissance, les courbures, les asymétries. Il avait entrevu le nanisme, l'aspect particulier des malades, leur forte structure osseuse, leur apparence

trapue, dysharmonieuse, parfois contrefaite, qu'il dépeint avec insistance. Entraîné par ses observations, il a formulé sa fameuse loi : « l'os perd en longueur ce qu'il gagne en néoformation » qui a été acceptée intégralement par beaucoup d'auteurs, entre autres ceux des écoles allemandes. Cette loi a depuis été fortement controversée, particulièrement par LENORMANT. D'autres auteurs comme M. OMBRÉDANNE l'ont considérée comme vraie, en général. Depuis, des travaux nombreux ont été faits sur ce sujet. REUBSAET, dans sa thèse, distingue les vraies des fausses exostoses ostéogéniques. On a discuté cette distinction parce que les caractères qu'il a décrits pour les différencier étaient trop absolus et s'étendaient à toutes les néoformations osseuses, les faisant ainsi rentrer toutes dans le cadre des exostoses de développement.

Un grand nombre d'auteurs, en France, s'attachèrent à l'étiologie, à la pathogénie et à la formation des exostoses : LÉRI qui, avec M<sup>lle</sup> LIROSSIER, insista sur leur systématisation ; PONCET, pour qui la tuberculose est le plus souvent responsable de la maladie ; AUVRAY et GUILLAIN qui étudièrent l'hérédité et la congénitalité ; MM. RATHERY et BINET. De nombreuses thèses furent faites sur ce sujet qui est encore loin d'être épuisé.

OLLIER voulut voir une analogie entre la dyschondroplasie et les exostoses ostéogéniques. LECÈNE et LENORMANT rapportèrent la fréquence d'association avec des chondromes. POTEL étudia les exostoses ostéogéniques et examina au point de vue histologique un grand nombre de coupes de cartilages diaépiphysaires ; il observa une dislocation complète des éléments cartilagineux dont certains, aberrants, seraient responsables de la production des exostoses ; pour lui, le nanisme est secondaire et accessoire. M. OMBRÉDANNE expliqua la maladie par un trouble de l'agencement osseux.

MM. RATHERY et Julien MARIE rapprochèrent les exostoses ostéogéniques de l'achondroplasie, à propos d'un cas de nanisme exostosique. Ils inspirèrent la thèse de LECLERCQ (1927).

SALMON, qui fit des coupes histologiques sériees de membres d'ectromèles et d'achondroplases, en vint, par ses observations, à rattacher l'achondroplasie aux ectromélies en général. Nous verrons l'intérêt de ses conclusions lorsque, après MM. RATHERY et Julien MARIE, nous aurons rapproché certains cas de nanisme exostosique de l'achondroplasie.

Nous étudierons, dans ce travail, une nouvelle observation de nanisme exostosique, prise dans le Service de M. le Professeur Robert DEBRÉ.

A son propos, nous montrerons l'importance des troubles du développement du squelette aboutissant à la forte réduction de la taille dans les cas extrêmes et, dans l'étude étiologique et pathogénique de la maladie ostéogénique le rôle de l'hérédité sera particulièrement mis en évidence.

---

## DOCUMENTS PERSONNELS

---

OBSERVATION DE MM. RATHERY ET JULIEN MARIE.

*(Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 11 novembre 1926.)*

P..., 33 ans, cuisinier, est hospitalisé dans le service spécial des agités ; c'est, en effet, à l'occasion d'une crise de délirium tremens qu'il nous a été donné d'examiner cet homme.

A la simple inspection, on remarque immédiatement la morphologie particulière du sujet et la présence d'exubérances osseuses.

L'aspect du malade apparaît particulier à cause de la petitesse de la taille, de la brièveté des membres inférieurs, du volume relativement disproportionné de la tête et de la face. Cependant l'ensemble n'est pas aussi disgracieux que dans l'achondroplasie : la tête est grosse mais carrée, le front droit, le nez rectiligne nettement en retrait au niveau de la racine, mais sans qu'on puisse parler d'ensellure ; la bouche très large ; les oreilles petites ; la dentition de très mauvaise qualité ; les membres supérieurs sont d'une longueur telle, qu'en position debout l'extrémité digitale est un peu au-dessous de l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la cuisse. La taille est de 1 m. 46, la longueur du tronc de 51 cm., la longueur des membres inférieurs de 66 cm., celle des membres supérieurs de 56 cm. ; toutefois le bras gauche est plus long que le droit (1 cm. 5). L'indice radio-huméral est de 72 ; l'indice tibio-fémoral de 84. Les mains sont petites, un peu carrées ; les formes du corps sont arrondies, les membres potelés, le ventre un peu globuleux, les fesses saillantes, la colonne lombaire en lordose.

Certaines lésions osseuses apparaissent manifestement à la simple inspection, mais elles ne constituent qu'une infime

partie des exostoses révélées par la radiographie systématique du squelette.

Aux membres inférieurs, on aperçoit une saillie de la malléole interne et on note un aspect anguleux du contour de l'articulation du genou.

Aux membres supérieurs, l'attention est immédiatement attirée par une saillie de l'extrémité inférieure du radius gauche et par la courbure des avant-bras, surtout marquée à droite.

Enfin, une masse volumineuse, comme une orange, soulève les téguments de l'espace interscapulo-vertébral droit ; elle suit les déplacements de l'omoplate. Sa dureté est extrême, son indolence absolue. Nous dirons immédiatement, pour n'y plus revenir, que toutes les lésions osseuses, extrêmement nombreuses comme l'ont montré les radiographies, ne s'accompagnaient chez notre malade d'aucun trouble fonctionnel : ni douleur, ni limitation des mouvements de tel ou tel article, ni diminution de souplesse de tel ou tel segment vertébral.

L'examen viscéral était complètement négatif : nous insisterons simplement :

- 1° sur le développement sensiblement normal des organes génitaux. Le système pileux pubien est assez fourni mais les poils axillaires sont peu nombreux. La queue du sourcil est peu marquée ;
- 2° sur le développement psychique nettement arriéré du malade, il sait à peine lire, écrire, compter, ne sait pas faire une soustraction ;
- 3° sur quelques recherches de laboratoire.

La teneur du sang total en acide urique atteignait 0 gr. 115 par litre.

La cholestérinémie n'était que de 0 gr. 54 par litre.

La réaction de Bordet-Wassermann dans le sérum sanguin était négative.

L'histoire antérieure du malade est difficile à préciser, étant donné sa faiblesse d'esprit et les variations de ses récits.

A l'âge de 2 ou 3 ans, il aurait commencé à marcher et à parler ; il s'est aperçu, à la suite d'une chute, vers l'âge de 12 ans, que son poignet droit présentait une déformation. Il fut réformé à cause de sa petite taille.

A l'âge de 21 ans, il aurait présenté une crise de rhumatisme qui aurait été traitée par du salicylate de soude. L'année suivante, une nouvelle crise douloureuse articulaire l'aurait immobilisé pendant un mois.

Enfin, le malade affirme qu'aucun membre de sa famille ne présente d'affection comparable à la sienne. La taille de son père serait élevée ; celle de sa mère, moyenne.

En somme, il s'agit d'un homme de 33 ans, présentant, d'une part, une morphologie spéciale avec nanisme, brièveté surtout marquée des membres inférieurs, inégalité de longueur des membres supérieurs, lordose, tête volumineuse, carrée, avec racine nasale en retrait ; d'autre part, des exostoses multiples et des lésions osseuses diverses. Mais, négligeant pour l'instant ces dernières, nous voulons surtout insister sur l'aspect global du malade, qui faisait déjà suspecter, à distance, le cas pathologique et rappelait grossièrement l'aspect d'une achondroplasie discrète.

L'étude radiographique systématique de tout le squelette nous a révélé de nombreuses lésions osseuses, les unes classiques, les autres rares ou exceptionnelles.

Nous étudierons successivement :

- 1° La topographie des lésions ;
- 2° Les diverses variétés d'exostoses ;
- 3° Les lésions associées du système osseux.

1° En ce qui concerne la topographie des lésions osseuses, on peut dire que tous les os du squelette sont intéressés, à l'exception des os du crâne, voûte et base, et du maxillaire inférieur.

Par ailleurs, parmi les os considérés comme rarement atteints, citons : les clavicules, le gril costal, les portions cervicale et lombaire de la colonne vertébrale, les petits os des mains et des pieds. Les os longs présentent des exostoses siégeant principalement, comme il est de règle, au niveau des épiphyses, et spécialement des épiphyses fertiles. Cependant quelques exostoses naissent en pleine diaphyse, en particulier sur les fémurs, les os de l'avant-bras, les humérus.

Nous insisterons surtout sur les exostoses volumineuses appendues aux apophyses transverses ; les exostoses vertébrales sont exceptionnelles. Ainsi, dans un article récent,

M. LÉRI (1) a pu écrire : « Il n'y a jusqu'ici, à notre connaissance, que des exostoses ostéogéniques craniennes ou vertébrales présumées. »

2° Des diverses variétés d'exostoses observées chez ce malade nous signalerons rapidement les formes classiques telles que nous les avons constatées déjà dans deux cas étudiés par l'un de nous, il y a quelques années, avec L. BINET et F. BORDET (2). Ces exostoses siègent surtout sur les os longs des membres, les clavicules, les vertèbres lombaires ; elles revêtent les aspects caractéristiques en champignon, en spicule, en porte-manteau, en pelote d'épingle, ou simplement irrégulières, tourmentées, et d'une originalité qui défie la description. Parfois elles sont si abondantes et si continues qu'elles forment un véritable manchon osseux, irrégulier, en chou-fleur (extrémité supérieure du tibia).

De même, nous ne ferons que signaler les caractères des petites exostoses, siégeant avec prédilection sur les petits os, métacarpe, métatarse, phalanges, côtes. Elles sont comparables à un grain de framboise, un pois ; parfois elles sont d'un aspect mûriforme, aréolaire, ou même absolument irrégulières et tourmentées, comme les précédentes.

Par contre, nous insisterons sur la présence d'exostoses énormes, massives, d'une extrême opacité, développées sur les bords des omoplates. Deux de ces tumeurs apparaissent appendues sur les bords spinal et axillaire du scapulum, réalisant de véritables « pendulum » osseux.

3° Les lésions associées du système osseux nous paraissent tout à fait remarquables chez notre sujet :

a) D'abord, on constate sur les radiographies des avant-bras un radius curvus bilatéral, rappelant les courbures osseuses des rachitiques. Cette déformation est assez fréquemment rencontrée dans la maladie ostéogénique.

b) De plus, il existe du côté gauche un raccourcissement notable du cubitus (2 cm.). Ce raccourcissement est considéré comme la plus habituelle et la plus curieuse des déformations osseuses de la maladie exostosante. Sans doute ce fait pour-

(1) LÉRI et A. LINOSSIER, *Exostoses ostéogéniques multiples*. Paris médical, 13 juin 1925.

(2) F. RATHÉRY et L. BINET, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp.*, 1913 ; F. RATHÉRY et F. BORDET, *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp.*, 1920.

rait parfois s'interpréter facilement, en se remémorant la classique « loi » de BESSEL-HAGEN, à savoir qu'un os perd en longueur ce qu'il gagne en néoformation, tout se passant comme si la quantité du tissu osseux était fixe pour un os donné. Or, dans notre cas, cette explication ne peut pas convenir : ce cubitus ne présente, en effet, que deux petites productions exostotiques comme le prouve la radiographie.

c) Nous signalerons spécialement l'aspect singulier de l'humérus droit ; ce dernier, sensiblement normal dans sa moitié inférieure, s'élargit dans sa moitié supérieure qui devient de plus en plus volumineuse à mesure que l'on se rapproche de la tête humérale. Les contours de l'os sont épaissis, avec quelques saillies mousses et de grand rayon, l'ensemble rappelant la forme d'une *massue* ; de plus, la partie centrale de l'os paraît éclaircie, et sur elle se détachent très nettement trois courbes superposées à concavité supérieure, comparables aux traînées que fait un doigt qui écrase et étale dans une même direction une volumineuse tache d'huile, rejetant ainsi la plus grande quantité du liquide à la périphérie. En tout cas, cet aspect radiographique ressemble beaucoup à celui que donne le kyste des os. Dans notre cas, nous pensons que cet aspect révèle soit une raréfaction centrale, soit, au contraire, une coulée d'os superficiel en forme de courbes superposées ; on pourrait à la vérité trancher facilement la question avec une radiographie de profil ; mais la brièveté du séjour du malade à l'hôpital ne nous a pas permis de pratiquer cette recherche complémentaire.

d) Nous signalerons les déformations des vertèbres lombaires. En particulier, au niveau du corps de la troisième vertèbre lombaire, on constate une convexité nette des deux bords supérieur et inférieur. L'un des angles inférieurs apparaît comme sectionné et, de ce fait, la vertèbre est en quelque sorte bancal, nettement plus haute d'un côté que de l'autre.

e) Enfin, la clavicule droite et l'acromion ne s'articulent plus ensemble : la surface articulaire, en semelle de l'acromion, apparaît nettement dessinée et reste à plus de 1 cm. de l'extrémité externe de la clavicule.

### OBSERVATION PERSONNELLE

Garçon de 16 ans, né le 31 mars 1922, apprenti pâtissier atteint de nanisme exostosique ; il en présente, en effet, les deux caractères essentiels :

- 1° La petitesse de la taille ;
- 2° La présence d'exostoses multiples.

La petitesse de la taille frappe dès l'abord ; le malade mesure 1 m. 39 à 16 ans, son poids est de 34 kilos, alors qu'un enfant normal du même âge mesure 1 m. 62 et pèse 51 kilos. Cette hypotrophie staturale et pondérale est suffisante pour qu'on puisse parler de nanisme. La morphologie du malade est spéciale. Il présente, en effet, un nanisme non disgracieux en ce sens qu'il n'y a pas disproportion flagrante entre la longueur des membres et celle du tronc, comme dans l'achondroplasie ; il n'en a pas non plus l'aspect particulier de la face et du crâne. La tête n'est pas grosse, la racine du nez n'est pas en retrait, la chevelure et les sourcils sont abondants, les oreilles, plutôt petites, sont collées au crâne, le facies est plus infantile que ne le comporte l'âge, le regard est vif et intelligent ; les dents sont saines et bien plantées, sans stigmates dentaires. On observe une légère asymétrie du visage, l'œil et l'oreille du côté droit paraissant légèrement abaissés. Le cou est normal, un peu court, le tronc est bien développé, asymétrique par l'abaissement de l'épine iliaque antéro-inférieure droite due à l'inégalité des membres inférieurs ; les membres supérieurs sont aussi inégaux. Le ventre est déporté en avant, mais plat et musclé, les fesses sont saillantes avec une ensellure lombaire modérée. Le buste, du vertex aux ischions, en position assise, mesure 74 cm. 5. Le périmètre thoracique est de 69 cm.

La longueur réduite des membres, c'est-à-dire la distance des ischions au sol, est de 64 cm. 5.

Le rapport de MANOUVRIER est de 0,86.

Le rapport du périmètre thoracique à la taille = 0,50.

Le coefficient de PIGNET est de 36.

L'indice radio-huméral est de 86 à droite et de 76 à gauche.

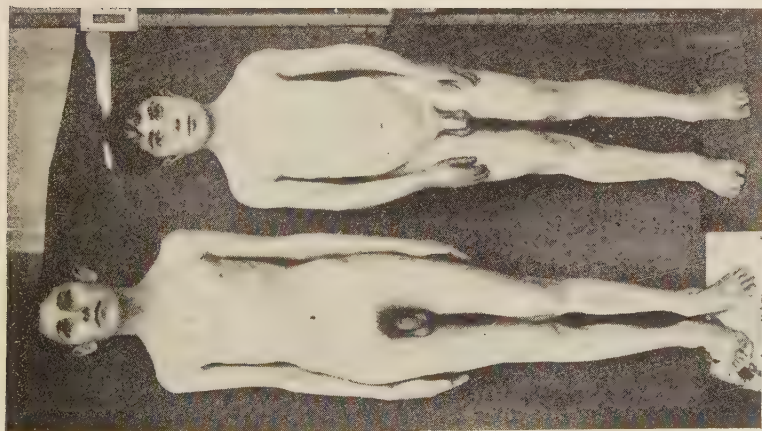
L'indice tibio-fémoral est de 96 à droite et de 100 à gauche.

Bien que de petite taille, le garçon est vigoureux et bien musclé.

Ce nanisme est caractérisé par l'asymétrie des membres, des segments qui les composent et par leur conformation spéciale.

Les membres supérieurs sont inégaux ; lorsqu'ils pendent le long du corps, en demi-pronation, ils restent écartés du tronc, les mains en adduction. L'extrémité du médius dans cette position atteint à droite le tiers moyen de la cuisse, à gauche l'union du tiers supérieur et du tiers moyen. Leur longueur totale est de 59 cm. à droite, de 52 cm. 5 à gauche ; le bras gauche est donc plus court de 6 cm. 5. Le raccourcissement des membres supérieurs porte, surtout, sur le segment moyen. Les extrémités supérieures des bras présentent un aspect renflé des deux côtés et des saillies anormales et asymétriques à la partie moyenne des membres, l'une interne, à gauche, à la hauteur de l'épitrôchlée, l'autre externe, à droite, à la hauteur de l'épicondyle, déformations dues à la présence d'exostoses à ce niveau. Les humérus sont inégaux, 25 cm. à gauche, 26 cm. 5 à droite ; ils sont incurvés en S très allongé, à convexité supéro-externe. Cette incurvation est plus marquée sur l'humérus droit.

Les avant-bras présentent le maximum de déformations. Ils sont courts, déformés, incurvés et, avec les mains déportées vers le bord cubital, ont un aspect en pattes de basset. Ils sont inégaux entre eux, ainsi que leurs os homologues. L'avant-bras gauche, plus court de 4 cm., est le plus déformé, formant une courbure à convexité externe. Il accuse à 2 cm. au-dessus du poignet une saillie, due à une exostose de l'extrémité inférieure radiale et, du côté cubital, un rétrécissement brusque provenant de l'absence de la tête cubitale au niveau du poignet. L'avant-bras droit présente la même apparence, moins accentuée. Les longueurs coude-extrémité inférieure du radius sont de 23 cm. à droite, de 19 cm. à gauche ; celles du coude à l'extrémité inférieure du cubitus, de 19 cm. 5 à droite et 15 cm. à gauche. Ces mensurations mettent déjà en évidence le raccourcissement important des cubitus. Les os présentent des déformations remarquables : le cubitus gauche, courbé et raccourci, est un cubitus curvus typique. Sa courbure est à concavité interne et son extrémité inférieure effilée ne s'articule pas avec le carpe ; elle s'arrête 2 cm. plus haut que l'apophyse styloïde radiale ; l'absence du cubitus au niveau du poignet est responsable de l'adduction de la main. Le

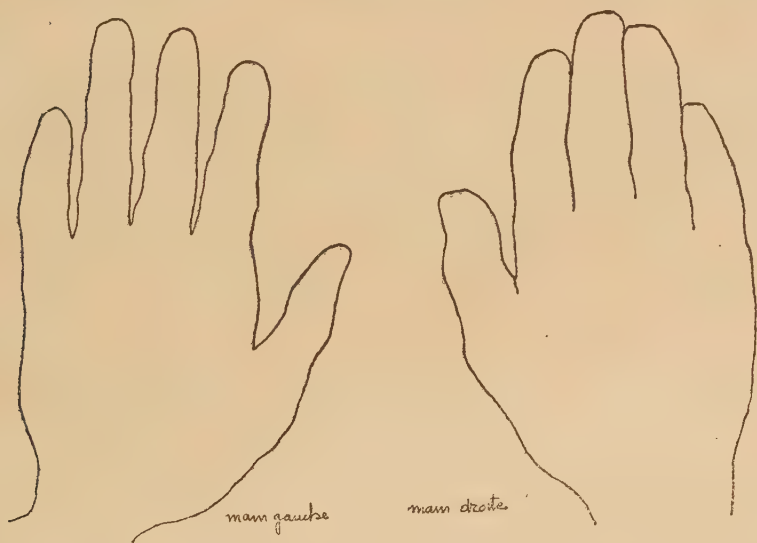


Le sujet placé à la gauche du malade est un enfant normal plus jeune de six mois.



radius gauche est un radius curvus ; sa diaphyse a une courbure à convexité externe dont le maximum est à la partie moyenne de l'os. A gauche, le radius est plus long que le cubitus, par arrêt de développement de celui-ci ; il est plus court que le radius droit de 4 cm. L'indice radio-huméral à gauche est de 76. Les mouvements de prosupination sont limités et maladroits surtout à gauche. L'indice radio-huméral à droite est de 86.

A droite, l'avant-bras présente également un cubitus curvus à convexité interne, avec épaissement exostosique de l'os



dans son quart inférieur. L'extrémité du cubitus n'est ni effilée, ni aussi courte qu'à gauche, mais ne s'articule pas non plus avec le carpe. Le radius droit est un radius curvus, il est incurvé surtout dans sa moitié inférieure, sa courbure est plus longue que celle du radius gauche, la convexité en est tournée vers le bord externe. L'extrémité de l'os est très épaisie par la présence d'exostoses. L'indice radio-huméral droit est de 86. Les deux poignets sont inégaux, le gauche ayant 14 cm. 5 de circonférence, le poignet droit 15 cm.

Les mains présentent un aspect particulier. Elles sont courtes, épaisses, un peu carrées, déportées vers le bord cubital ; les ongles sont petits, carrés. Elles ont la même

longueur du pli de flexion du poignet à l'extrémité du médus, mais elles sont asymétriques et très différentes dans leur morphologie. Les doigts de chaque main n'ont pas leurs longueurs respectives normales, les auriculaires sont petits aux deux mains. Il y a de l'isodactylie, à gauche l'annulaire, le médus et l'index paraissent égaux, à droite l'annulaire et le médus sont de la même taille. On note, à la radiographie, une brièveté des 4<sup>e</sup> métacarpiens et une asymétrie des phalanges qui, en particulier, aux annulaires viendront compenser, par leur hypertrophie, le raccourcissement des métacarpiens, puisque, des deux côtés, ces doigts sont aussi longs que les médus.

Le malade marche en plongeant légèrement du côté droit par inégalité des membres inférieurs, le droit étant plus court de 2 cm. En effet, la longueur totale des membres inférieurs en extension, le malade étant couché, du grand trochanter à l'extrémité inférieure du deuxième orteil, est à droite de 82 cm., à gauche de 84 cm. Le membre inférieur droit est en légère rotation interne, la pointe du pied un peu en dedans, surtout pendant la marche, par suite d'une coxa valga à droite.

Les fémurs sont inégaux et mesurent 33 cm. à droite, 34 cm. à gauche ; ils ne sont pas incurvés, mais très épaissis à leur extrémité tibiale par plusieurs exostoses. Ces exostoses déforment la partie inférieure des cuisses et provoquent par leurs saillies un genu valgum droit. Les jambes sont inégales, de même que leurs os homologues. La distance de l'interligne fémoro-tibial à l'extrémité de la malléole interne est à droite de 32 cm., à gauche de 34 cm. ; celle du même interligne à la malléole externe est, à droite de 33 cm., à gauche de 34 cm. Les deux malléoles interne et externe droites sont au même niveau par arrêt du développement du péroné, ce qui entraîne un léger valgus du pied.

Les circonférences du cou-de-pied sont inégales et mesurent à droite 24 cm. et 23 cm. à gauche.

Les os de la jambe ne présentent pas d'incurvation à la palpation, mais ont des exostoses à leurs deux extrémités.

Les pieds sont trapus, massifs, cambrés ; mesurés par leur plante ils ont la même longueur, 22 cm. ; ils ont des déformations analogues à celles des mains ; ils sont asymétriques

avec de l'isodactylie : à droite, le troisième et le quatrième orteils sont égaux ; à gauche, ce sont les deuxième et troisième orteils ; les cinquièmes orteils sont très petits.



Ce nanisme est encore caractérisé par des exostoses multiples, de formes et de volumes variés, toutes indolores, très dures, ne s'accompagnant d'aucun trouble fonctionnel. La peau est mobile et normale à leur niveau. La palpation en révèle un certain nombre, celles qui sont accessibles par leur situation ou leur volume. La radiographie en mettra davantage encore en évidence.

Le crâne, la face et le cou ne présentent pas d'anomalies.

Les clavicules ont des bords irréguliers, la clavicule droite

est plus épaisse et présente une exostose de la grosseur d'un pois à la jonction du tiers moyen et du tiers externe.

A l'omoplate gauche, on trouve une exostose grosse comme une noisette sur le bord spinal (lieu d'élection).

Exostose costale ronde du volume d'une noisette sur le bord intérieur de la 4<sup>e</sup> côte à la hauteur du mamelon et un peu en dedans.

A l'extrémité supérieure de l'humérus droit, sur son bord antérieur, près du creux axillaire, une exostose du volume d'une amande, sans arêtes vives.

A gauche, humérus augmenté de volume ; sur la face externe du tiers supérieur exostose du volume d'une grosse noix ; ces exostoses sont encore rondes, n'ayant pas atteint leur complet développement.

Extrémité radio-cubitale inférieure gauche, petite exostose sur le bord externe de la partie diaphyso-épiphysaire du radius ; exostose plus allongée de 1 cm. 5 de diamètre sur le tiers inférieur du cubitus ; exostoses dans la partie inférieure de l'espace radio-cubital.

A droite, épaissement de la partie diaphyso-épiphysaire inférieure du radius. Au même niveau, exostose dans l'espace radio-cubital.

Le fémur droit est fortement épaissi dans tout son tiers inférieur ; il présente, à ce niveau, plusieurs exostoses ; une exostose arrondie sur le bord interne à la jonction du tiers moyen et du tiers supérieur, grosse comme une demi-noix et surmontée de deux spicules en forme de stalagmites qui sont décélées par la radiographie.

A gauche, le fémur est épaissi à son extrémité tibiale mais sur une hauteur moindre et plus près du genou. Il présente, à ce niveau, des exostoses au-dessus du condyle interne qui rendent sa surface irrégulière ; exostose du volume d'une petite noix au-dessus du condyle externe.

Le tibia droit présente, dans sa partie supéro-interne, au-dessous du plateau tibial, une exostose arrondie au niveau de l'insertion des muscles de la patte d'oie ; à gauche, exostose sur le tibia au même endroit et une autre plus petite, mais plus saillante, sur son bord interne à 4 cm. de la malléole.

Les têtes des péronés sont augmentées de volume et irrégulières.

Le péroné gauche est épaissi au-dessus de la malléole externe par une exostose du volume d'un pois.

D'autres exostoses plus petites, masquées par l'épaisseur des tissus ou inaccessibles à la palpation sont révélées par la radiographie, en particulier au niveau des mains et des pieds.

Ce nanisme s'accompagne aussi d'un certain degré d'infantilisme. Les organes génitaux sont normaux comme développement pour l'âge, les testicules sont descendus, mais il y a un retard des signes sexuels secondaires, les poils des aisselles étant complètement absents, ceux du pubis presque inexistants. A noter un léger développement du système pileux dans le dos et sur les membres inférieurs.

EXAMEN GÉNÉRAL. — La peau est normale. Il n'y a pas d'adénopathies.

Pas de stigmates de rachitisme : pas de déformations crâniennes, pas de chapelet costal, pas de voûte palatine ogivale. Les déformations des membres sont dues aux exostoses, aux inégalités des os et au trouble du développement. Coloration normale de la peau et des muqueuses. Pas de laxité ligamentaire.

*Tube digestif* : Bouche : dentition en très bon état, pas de stigmates dentaires, muqueuses normales, langue propre, grosse amygdale droite.

Digestions normales, bon appétit, ni constipation, ni diarrhée, pas de soif exagérée. Foie normal. Rate normale.

*Appareil circulatoire* : Tachycardie : pouls à 87. Pas de souffles. Pointe du cœur battant dans le 5<sup>e</sup> espace intercostal en-dedans du mamelon. Tension 6 1/2-10 1/2.

*Appareil pulmonaire* : Palpation, percussion, auscultation normales.

*Appareil génito-urinaire* : Reins non perceptibles. Urines : ni sucre, ni albumine. Pas de pus, ni germes, ni hématies, ni cylindres. Très nombreux cristaux d'oxalate de chaux.

*Système nerveux* : Réflexes normaux. Les pupilles réagissent normalement. Motilité, sensibilité normales.

*Psychisme* : Le garçon est intelligent ; a eu son certificat d'études à 12 ans. Emotivité normale. Affectueux.

*Audition et vue* : Entend bien, vue normale.

*Examens de laboratoire* : B.-W. et Kahn négatifs.

L'examen du sang, au point de vue numération globulaire, donne :

|                                   |           |
|-----------------------------------|-----------|
| Leucocytes .....                  | 6.700     |
| Hémoglobine .....                 | 70 %      |
| Hématies .....                    | 4.270.000 |
| Valeur globulaire .....           | 0,8       |
| Polynucléaires neutrophiles ..... | 56        |
| Polynucléaires éosinophiles ..... | 1         |
| Grands mononucléaires .....       | 3         |
| Moyens mononucléaires .....       | 37        |
| Lymphocytes.....                  | 2         |
| L. T. ....                        | 1         |

Corps thyroïde normal à la palpation.

La recherche des phosphates donne.. 10,2 unités Bodansky  
 Phosphore minéral avant hydrolyse.. 63 milligrammes  
 Phosphore minéral après hydrolyse... 165 milligrammes  
 Cholestérine..... 1,89 ‰

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — A marché à 16 mois. Pas de renseignement sur la première enfance. Aucune autre maladie que la rougeole et l'apparition d'urticaire après absorption d'œufs. Le malade a cessé de grandir à 13 ans et s'est aperçu, à ce moment, que des « grosseurs » apparaissaient au poignet et d'une légère maladresse de la main gauche. Il n'a plus grandi depuis ; un frère, actuellement âgé de 10 ans, serait aussi grand que lui ; d'autres « grosseurs » sont apparues depuis ; elles sont toutes indolentes. Ayant consulté à ce sujet un médecin, celui-ci l'a rassuré en lui disant qu'il s'agissait de troubles de croissance. A consulté depuis à l'occasion de son entrée en apprentissage.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — Le père, âgé actuellement de 60 ans, a été marié deux fois ; le malade est du deuxième lit ; une demi-sœur du premier lit est normale, plutôt grande. Le père et la mère ont tous deux 1 m. 68, ils sont normaux comme taille et bien portants ; une sœur et un frère âgé de 10 ans, aussi grand que lui, sont normaux. Son grand-père maternel aurait été de petite taille. L'enquête n'a rien appris au sujet de l'hérédité.





En résumé, il s'agit d'un garçon de 16 ans dont le développement statural et pondéral s'est arrêté à l'âge de 13 ans, en même temps que des exostoses apparaissaient au poignet gauche. Un nanisme modéré (1 m. 39), la tête et le tronc étant proportionnés à la taille, le raccourcissement des membres portant surtout sur le segment mésomélisque avec arrêt de développement des cubitus, cubitus et radius curvus, la déformation rhizomélisque écartant les bras du tronc et se manifestant aussi au membre inférieur par une coxa valga droite, le segment acromélisque présentant aussi des malformations (main bote cubitale, brièveté des 4<sup>e</sup> métacarpiens, isodactylie), l'ensellure lombaire, un léger infantilisme avec bon développement musculaire, les exostoses multiples et les asymétries, caractérisent ce malade. Les exostoses nombreuses en cours d'évolution n'expliquent pas les déformations qui ne leur sont pas proportionnelles ; elles paraissent les accompagner, mais non les conditionner suivant la loi de BESSEL-HAGEN. Les exostoses à elles seules ne suffisent pas à expliquer le reste du tableau clinique. Il s'agit là d'un nanisme micromélisque, voisin de l'achondroplasie, dont le nanisme exostique présente un certain nombre de signes.

ETUDE RADIOGRAPHIQUE. — *Humérus* : Pas d'asymétrie des humérus, mais diaphyse courte, large des deux côtés, sans exostose diaphysaire.

*Cubitus* : Exostoses plus développées à gauche et cubitus curvus gauche 3 à droite, 5 à gauche.

*Radius et cubitus* : Incurvation à concavité dirigée vers le bord interne plus accusée à gauche.

*Exostoses mains* : 13 à droite, 11 à gauche.

— Brièveté des métacarpiens en général, et du 4<sup>e</sup> métacarpien droit.

— Phalanges courtes, trapues, élargies à leur base, dysharmonieuses, surtout à droite.

— Pas de main en trident.

— Les pouces ne sont pas plus épais que la normale.

*Exostoses* sur la face interne des deux annulaires et sur la phalangette à droite. Les auriculaires sont courts, surtout par suite de la brièveté des 5<sup>e</sup> métacarpiens.

*Fémur* : Têtes fémorales normales, mais col court, large, trapu, irrégulier, avec exostose au-dessus du petit trochanter

et coxa valga. Longues exostoses en stalagmites et en crochets des extrémités inférieures sus-condyliennes. L'extrémité inférieure du fémur droit est large, en massue.

De même l'extrémité supérieure des deux péronés est élargie en massue avec exostoses en épines descendantes.

Au tibia, élargissement irrégulier exostosique de la tubérosité interne et grosses exostoses sus-épiphysaires inférieures, plus discrètes en dedans.

Peu de modification du squelette tarsien sauf une ébauche d'exostose de la face inférieure du calcanéum et du cuboïde gauche.

4° et 5° métacarpiens courts et trapus.

Il y a ossifications d'insertion sur les tibias, fémurs et péronés.

Pas d'exostoses ni d'anomalies sur les vertèbres.

*Les os iliaques* sont le siège de nombreuses exostoses qui sont ici vues de face, rendant la crête iliaque tomenteuse et irrégulière et siégeant autour du cartilage de conjugaison de la crête.

*Le bassin* est déformé, les branches ischio-pubiennes sont épaisses, irrégulières avec des spicules saillants au fond du cotyle (cartilage en Y) et au niveau de l'articulation sacro-iliaque.

*Exostoses thoraciques* : Exostose du bord inférieur de la 3° côte gauche, déformant en cupule le bord supérieur de la côte inférieure.

*Clavicules égales*, exostose sur le bord externe de la clavicule droite.

Taille des *omoplates* : petites.

La cavité glénoïde est plus petite que la normale.

Exostoses sur le bord supérieur et sur le bord spinal gauche.

---

## ÉTUDE CLINIQUE DU NANISME EXOSTOSIQUE

---

Le nanisme exostosique peut être congénital en ce sens que, dès la naissance, on peut observer des exostoses multiples qui seront le premier signe de la maladie, le tableau clinique se complétant par la suite. En général, les exostoses se développent pendant les premières années de la vie et leur évolution s'arrête avec la croissance, bien qu'on ait signalé l'apparition d'exostoses nouvelles à l'âge de 35 ans (malade de Pierre MARIE), à 27 ans (cas de MM. RATHERY et BINET). Mais ce sont là des cas exceptionnels et l'on peut considérer que la maladie est surtout spéciale à l'enfance et à l'adolescence. Nous ignorons si la taille de ces sujets est, dès les premières années de la vie, déjà réduite.

### DÉBUT CLINIQUE.

Le début clinique de la maladie est très variable. L'attention des parents est attirée souvent au moment où l'enfant commence à marcher. La constatation d'une « grosseur » au niveau du genou où les exostoses sont particulièrement fréquentes, ou du bras, ou du poignet, comme dans notre cas, les amènent à consulter. Mais comme les exostoses sont indolores et que rien n'attire l'attention sur elles, leur évolution peut se poursuivre assez longtemps sans être remarquée, jusqu'au jour où un traumatisme, un trouble fonctionnel de voisinage, par exemple, les mettront en évidence. Parfois, c'est à l'occasion d'un examen géné-

ral pour un tout autre motif que le médecin constate les exostoses. Le début de la maladie est donc très difficile à déterminer. L'hypotrophie staturale peut être aussi l'une des raisons qui éveille la sollicitude des parents. Dès ce moment, on peut observer des défauts d'accroissement de certains os, soit dans leur longueur, soit dans leur épaisseur, qui sont relativement indépendants de l'extension des exostoses. Des déformations apparaissent, tout à fait typiques, pour des os déterminés, tels que le cubitus, le radius, le péroné, les métacarpiens, les phalanges. Ce sont des courbures, des angulations, des arrêts de développement, des asymétries. Dès ce moment, la croissance ne se fait plus normalement. On peut supposer que les manifestations osseuses constatées alors datent déjà de longtemps et que c'est seulement lorsque le squelette a pris un développement suffisamment grand qu'on s'aperçoit des anomalies amplifiées par sa croissance.

#### PÉRIODE D'ÉTAT.

Elle est caractérisée par la petitesse de la taille avec prédominance du raccourcissement sur les membres, les déformations particulières du squelette et par les exostoses multiples.

Le nanisme est modéré (au-dessous de 1 m. 50) en général. La malade de MM. RATHERY et Julien MARIE mesurait 1 m. 46 à 27 ans, notre sujet 1 m. 39 à 16 ans, le cas LENORMANT 1 m. 48 à l'âge adulte, le cas KRYGER 1 m. 45 à 15 ans, le cas WURMB 1 m. 40 à 18 ans. Dans la thèse d'IRIBARNE le malade de l'observation II mesurait 1 m. 36 à 15 ans ; celui de l'observation V 1 m. 40 à 14 ans.

Dans la thèse de VITAL CHAVARRY, l'enfant de 12 ans, atteint d'exostoses, avait une grand-mère paternelle dont la taille était de 1 m. 45 et qui présentait des exostoses. Le père, atteint de la même maladie, mesurait 1 m. 48.

BESSEL-HAGEN, dans son important travail sur les exostoses ostéogéniques, attire l'attention sur la petitesse re-

marquable de la taille. Il note que sur les 26 observations rassemblées par lui aucun malade n'approchait la taille moyenne. Il fait observer, à propos d'un homme âgé de 47 ans, mesurant 1 m. 54, objet de sa deuxième observation : « Une taille comme celle de ce sujet se trouve rarement en Europe centrale et est même encore dépassée de quelques centimètres par une femme de taille moyenne. Il ajoute que la taille moyenne des hommes bien constitués de l'Allemagne du Nord oscille autour de 1 m. 73 et que, même les plus grands de ses malades étaient, sans exception, encore loin de ce chiffre. Parmi les malades cités par lui, nous rappellerons les suivants :

|                                                                                 |         |
|---------------------------------------------------------------------------------|---------|
| Observation 2 (homme de 47 ans) .....                                           | 1 m. 54 |
| Cas de BRENNER (homme de 21 ans) .....                                          | 1 m. 52 |
| Cas de VIX (fille de 25 ans) .....                                              | 1 m. 40 |
| Cas de HEYMANN (homme de 29 ans, petit, trapu, de forte structure osseuse ..... | 1 m. 54 |
| Cas de GENCIK (femme de 25 ans) .....                                           | 1 m. 40 |

BESSEL-HAGEN met en garde contre l'acceptation pure et simple des chiffres quand il s'agit de tailles plus élevées, sans comparaison avec la taille des autres membres de la famille (il peut s'agir de races grandes) ou d'après des appréciations visuelles, la taille apparente peut être un effet de la morphologie (sujet mince, élancé, paraissant plus grand).

La morphologie de ce nanisme est spéciale. Suivant les observations la tête est grosse, carrée, de volume relativement disproportionné avec le reste du corps ou de proportions normales. Mais l'aspect massif, trapu, ramassé de l'ensemble du corps est noté dans un grand nombre d'observations. L'ensellure lombaire est fréquente. La brièveté des membres supérieurs et inférieurs par rapport au tronc est caractéristique. BESSEL-HAGEN en décrit l'aspect particulier quand il dit : « Le développement apparemment excessif du tronc chez un individu dont la taille est remarquablement réduite, parfois même naniforme (« zwer-

ghaft »), le raccourcissement du bras qui atteint à peine la région trochantérienne, la situation basse des pubis et le raccourcissement remarquable des membres inférieurs, tous ces aspects auxquels s'ajoutent souvent des positions vicieuses ou des courbures de certains os, font apparaître le corps non seulement diminué, ramassé et trapu, mais aussi balourd, informe et contrefait à un haut degré. » L'auteur ajoute encore : « Cette apparence dans la construction corporelle est encore aggravée par le fait que, dans le plus grand nombre des cas, peut-être même toujours, les deux côtés du corps se partagent inégalement le trouble, tantôt plus accentué d'un côté, tantôt de l'autre. Oui, même les mesures des membres, de leurs segments, des os qui les composent montrent respectivement des variations dans les proportions du type normal. »

L'aspect dans son ensemble est donc bien caractéristique ; il est dû à un arrêt de croissance portant surtout sur les membres et inégalement réparti, aussi bien sur la totalité des membres que sur leurs segments et sur les os de leur squelette.

Chez les enfants, les différences de taille par rapport à la normale sont plus faibles, l'arrêt de la croissance étant d'autant plus évident que celle-ci est plus près de son terme, par le fait même que les hypotrophies staturales annuelles s'ajoutent les unes aux autres. L'abaissement de la taille est donc surtout appréciable à partir d'un certain âge, c'est-à-dire lorsque les troubles ont produit tout leur effet. BESSEL-HAGEN donne à ce sujet une table suggestive :

| Observation | Sexe   | Age    | Taille  | Moyenne |
|-------------|--------|--------|---------|---------|
| I           | Fille  | 14 1/2 | 1 m. 40 | 1 m. 48 |
| V           | Garçon | 6      | 1 m. 19 | 1 m. 04 |
| VI          | Fille  | 5      | 1 m. 07 | 0 m. 97 |
| VII         | Garçon | 3      | 0 m. 93 | 0 m. 86 |

Si on compare la taille de l'enfant de 3 ans avec celui de 14 ans 1/2, on trouve une croissance de 47 cm. seulement, alors que cette augmentation, d'après les tables de

QUETELET, devrait être de 62 cm. Cette donnée prend encore plus de valeur lorsqu'on considère les frères et sœurs de ces malades, lorsqu'ils ne sont pas touchés par la maladie exostosante. Ceux-ci ont une croissance beaucoup plus marquée et les surpassent en taille de telle sorte que, comme dans notre observation, le jeune frère de 10 ans est aussi grand que le malade, plus âgé que lui de 6 ans.

La prédominance du raccourcissement sur les membres est frappante à première vue. Chez le malade de MM. RATHERY et Julien MARIE, le raccourcissement portait sur les membres inférieurs d'une façon très accusée et sur les membres supérieurs. Chez notre malade, les membres inférieurs étaient moins touchés dans leur ensemble par rapport à la taille au premier abord ; pourtant il y avait du côté droit un raccourcissement total de 2 cm. par rapport au membre gauche, suffisant pour entraîner une boiterie et un abaissement de l'épine iliaque antéro-supérieure du même côté ; d'autre part, l'ensellure lombaire était cause d'une diminution apparente du tronc qui rendait moins manifeste la diminution de longueur des membres inférieurs. La brièveté des membres supérieurs était évidente, portant surtout sur les avant-bras très déformés. Les mains courtes, carrées, montraient des auriculaires si courts qu'ils dépassaient à peine la première phalange de l'annulaire. Les omoplates étaient petites. On notait, en outre, la brièveté des 4<sup>e</sup> métacarpiens. Les pieds avaient le même aspect trapu avec raccourcissement important des 5<sup>e</sup> orteils.

### *Les asymétries.*

Les asymétries sont un des signes les plus marquants des troubles du développement chez ces malades. Pour la face, l'asymétrie est si fréquente, en dehors de tout état morbide, qu'on peut ne pas en tenir compte. Mais pour le reste du corps, ces asymétries attirent nécessairement l'attention : les clavicules sont différentes dans leur épaisseur,

souvent exostosiques, et peuvent être inégales et entraîner une asymétrie des épaules ; une omoplate est déformée par une exostose, alors que l'autre est indemne ; les membres supérieurs sont inégaux dans leur longueur totale, les membres inférieurs aussi ; les segments de membre homologues sont inégaux entre eux ; les humérus sont inégaux, de même que les autres os des membres (radius, cubitus, fémurs, tibias, péronés). L'inégalité porte tantôt sur un côté, tantôt sur l'autre. Dans notre cas, le bras gauche était plus court que le droit, mais la jambe droite était raccourcie par rapport à la jambe gauche, réalisant cette asymétrie croisée dont la fréquence avait été signalée par BESSEL-HAGEN et discutée par LENORMANT. Les rapports des doigts et des os qui les composent étaient également bouleversés, réalisant des isodactylies différentes aux deux mains. Les phalanges elles-mêmes présentent des troubles de croissance, des asymétries, des dysharmonies encore plus fréquentes que celles des métacarpiens, tantôt à un doigt, tantôt à un autre. Parfois, comme dans notre cas pour les phalanges de l'annulaire, elles présentent une hypertrophie compensatrice de la brièveté des 4<sup>e</sup> métacarpiens telle, que les annulaires deviennent aussi longs que les médus. L'asymétrie se manifeste encore par l'inégalité des circonférences respectives des deux poignets et des deux chevilles.

### *Les déformations osseuses.*

Elles comprennent des arrêts de développement, des courbures anormales, des exostoses. Nous étudierons ces dernières séparément.

La déformation la plus caractéristique est celle du cubitus, signalée dans presque toutes les observations ; cet os est raccourci, incurvé (*cubitus curvus*), son extrémité inférieure n'atteint pas le carpe, ne s'articule plus avec le radius, elle s'arrête à quelques centimètres au-dessus du poignet par une dilatation en fer de lance et ne fait plus

partie de cette articulation. Il en résulte une adduction de la main, main bote cubitale, qui donne un aspect particulier à l'attitude de ces malades (pattes de basset). Les mouvements de pro-supination sont, de ce fait, limités. Il arrive que le raccourcissement du cubitus, par suite du manque de proportion entre les deux os, entraîne une luxation de la tête radiale. En effet, le cubitus qui est normalement plus long que le radius de 2 cm. chez l'homme, de 1 cm. 5 chez la femme, est, chez ces malades, plus court souvent de plusieurs centimètres. On pourrait essayer d'expliquer ce fait facilement en lui appliquant la loi de BESSEL-HAGEN : « Un os perd en longueur ce qu'il gagne en néoformations », mais ce raccourcissement du cubitus ne s'accompagne pas toujours d'exostoses proportionnelles à la diminution de longueur ; le radius, touché, lui aussi, par des exostoses au moins aussi importantes, reste pourtant plus long ; enfin, la loi de BESSEL-HAGEN n'explique pas les courbures concomitantes. En réalité, le cubitus paraît arrêté dans son développement comme si la diaphyse et l'épiphyse s'étaient soudées prématurément.

Le radius peut être incurvé (radius curvus), déformé, la tête radiale luxée, mais il est moins souvent touché que le cubitus. Un arrêt de développement de l'apophyse styloïde du radius est rarement observé. Le trouble se limite souvent à ce que l'articulation du radius avec la main soit seulement dépassée par le cubitus.

Parmi les autres os qui sont plus particulièrement raccourcis citons le péroné, qui peut être aussi aminci au niveau de sa diaphyse, courbé, effilé à ses extrémités.

Dans notre observation, le péroné droit présentait une angulation de son extrémité inférieure avec la diaphyse. Son raccourcissement peut entraîner un valgus du pied. Dans un cas décrit par VIRCHOW, le tibia était moins développé que le péroné et avait provoqué une position vicieuse du pied, pied varus équin, par exagération de longueur du péroné.

LÉRI a signalé un autre trouble de l'ossification, constaté nettement par lui dans quelques cas : c'est la diminution,

non en longueur, mais en épaisseur, de certains os ; ces os peuvent être très amincis, alors que leurs proliférations exostotiques sont très restreintes. Cet effilement, pour ainsi dire, semble s'observer spécialement sur des os déterminés : l'humérus, et parfois le péroné, et porte sur la diaphyse. Cet auteur insiste sur la déformation particulière de l'humérus très épaissi dans son tiers supérieur et dont le reste de la diaphyse est nettement aminci. On ne retrouve pas toujours cet amincissement. Nous ne l'avons pas observé chez notre malade dont les humérus étaient, au contraire, courts et épais.

Dans l'observation de MM. RATHERY et Julien MARIE, l'humérus s'élargissait dans sa moitié supérieure en devenant de plus en plus volumineux à mesure qu'on se rapprochait de la tête humérale, l'ensemble rappelant la forme d'une massue ; chez notre malade, l'extrémité supérieure des humérus était aussi augmentée de volume et les diaphyses courtes, élargies, déformées, étaient incurvées, rappelant un peu par leur forme celle des humérus de l'achondroplasie ethnique de PONCET et LERICHE.

L'hypertrophie de la tête humérale entraîne un écartement des bras qui ne peuvent plus s'appliquer au tronc ou tendent à s'en éloigner et l'avant-bras à se mettre en pronation comme dans l'achondroplasie (voir les photographies).

Quant aux fémurs, c'est le processus hyperostosant qui les touche et les déforme le plus et électivement. Ils sont atteints d'exostoses les premiers, mais ces exostoses se greffent sur un épaississement de l'os qui porte surtout sur l'extrémité inférieure près de l'épiphyse fertile, bien que la tête fémorale elle-même soit également souvent hyperostosée et déformée, surtout au niveau du col.

SCHULER a rapporté aussi des exemples dans lesquels les os atteints d'exostoses présentaient des hyperostoses ; il a même signalé des faits avec gigantisme du membre correspondant.

A toutes les déformations dues à la maladie elle-même et qui la caractérisent, on peut en ajouter d'autres, secon-

daïres, telles que la scoliose consécutive au raccourcissement important de l'un des membres inférieurs ayant entraîné une boîterie, des difformités articulaires dues à l'inégalité des os qui font partie de l'articulation, soit par arrêt de croissance (cubitus) soit par hyperostose (fémur). C'est ainsi que l'on peut observer des mains botes cubitales, des luxations radiales, des pieds en valgus ou en varus, des genu valgum. Il est quelquefois difficile de déterminer si la déformation est primitive ou secondaire, s'il s'agit par exemple d'une courbure résultant d'un trouble de l'ostéogénèse, ou causée par une position vicieuse.

Comme la combinaison avec d'autres maladies est toujours possible, il peut arriver que les manifestations de la maladie exostosante se trouvent masquées, comme par exemple, en cas de rachitisme surajouté.

### *Les exostoses.*

Les exostoses ostéogéniques doivent être nettement distinguées des autres néoformations osseuses d'origine traumatique, infectieuse ou néoplasique. Ce sont des malformations hypertrophiques, des productions exubérantes de l'os, ordinairement multiples et liées à la croissance de l'os. Elles sont parfois si nombreuses qu'on a pu en compter 194 sur un même sujet (cas de PIC), 150 (cas d'AUVRAY et GUILLAIN). Elles sont symétriques en ce sens qu'elles apparaissent dans la même région pour les os homologues et avec la même forme. Elles prennent naissance surtout et prédominant du côté des épiphyses fertiles, c'est-à-dire près du genou pour le membre inférieur, loin du coude pour le membre supérieur. Elles se produisent dans la région diaphyso-épiphysaire, au niveau du cartilage de conjugaison, sur la face diaphysaire de celui-ci. Par suite de l'accroissement de l'os, quand elles sont déjà anciennes, elles paraissent davantage diaphysaire en raison du recul du cartilage jugal qui, selon l'image expressive du Professeur OMBRÉDANNE, « travaille comme un maçon qui édi-

fierait un mur en reculant au fur et à mesure qu'il construit en épaisseur ». Les os longs sont le plus souvent atteints ; ce sont, par ordre décroissant : le fémur, le tibia, l'humérus, la clavicule, le radius, le cubitus.

Le volume des exostoses varie d'un pois à un poing ou même à une tête de fœtus ; il oscille le plus souvent de la taille d'un pois à celle d'une noix. Leur forme varie suivant le siège et suivant leur âge. Elles sont sphériques, pédiculées, lancéolées, aplaties ou en forme de stalactites. Quand elles n'ont pas acquis leur complet développement elles sont rondes, mousses. Si elles sont volumineuses et superficielles, leur présence attire le regard, mais d'autres, plus profondément situées, doivent être cherchées systématiquement et certaines d'entre elles, petites ou inaccessibles, ne sont révélées que par la radiographie (exostoses du bassin, des vertèbres, des mains).

Au début, elles sont souvent cartilagineuses (echondroses) ; elles peuvent rester à ce stade et former des chondromes (LECÈNE et LENORMANT) qui peuvent s'associer aux exostoses. Normalement, l'exostose est entourée d'une gaine cartilagineuse perméable aux Rayons X, de telle sorte que la radiographie fait apparaître la néoformation moins volumineuse qu'à la palpation.

Les exostoses se développent comme l'os sain, en suivant les diverses étapes de l'ostéogénèse normale ; quand elles sont déjà anciennes, elles sont percées d'un canal médullaire qui peut être continu avec celui de l'os. Le périoste s'arrête en collerette à la base de l'exostose ; cet aspect a permis une explication pathogénique concernant la formation des exostoses.

Les exostoses sont toujours indolores, à moins qu'elles ne provoquent, par leur forme ou leur volume, des troubles de voisinage, soit par compression, soit lorsqu'elles sont aiguës en forme de crochet ou de stalactites : elles peuvent alors blesser un nerf ou un vaisseau voisin. Elles sont quelquefois recouvertes d'une bourse séreuse (exostosis bursata) qui peut s'enflammer. Il arrive encore que, par leur volume, elles entraînent des déformations (genu

valgum) ou entravent le libre jeu des articulations et gênent les mouvements normaux. Quand elles sont situées dans le bassin, elles peuvent provoquer de la dystocie ou, cas très rare, une perforation de la vessie.

Pour LÉRI, les exostoses ostéogéniques multiples présentent une certaine régularité dans leur siège et dans leur aspect. Il s'élève contre l'opinion que leur morphologie, suivant la formule classique, « défierait toute description ». En les étudiant avec M<sup>lle</sup> LINOSSIER, il leur a trouvé un certain degré de « systématisation » c'est-à-dire que, sur un os donné, elles ont généralement une situation, une forme et souvent un pouvoir d'extension relativement fixes. Par exemple, sur l'extrémité inférieure du fémur où les exostoses sont si fréquentes dans la région sus-condylienne, soit à la face externe, soit sur la face interne, elles revêtent l'aspect classique en porte-manteau, se dirigeant de bas en haut, parfois effilées en cornes, paraissant plus aiguës à la radiographie ; sur l'extrémité supérieure du tibia, immédiatement au-dessous du plateau tibial, elles ont la même forme mais inverse, c'est-à-dire en porte-manteau renversé. Sur la tête fémorale, elles entraînent une déformation de toute l'épiphyse ; la tête fémorale est alors élargie, mamelonnée de saillies, elle peut prendre l'aspect en chou-fleur et le col disparaître totalement sous un manchon ostéophytique. A l'extrémité inférieure des tibias, elles sont plus rares et ne forment que des saillies de petit volume. Sur le péroné, elles peuvent envahir ou repousser le tibia qui se déforme. A l'épiphyse supérieure du péroné, elles peuvent être particulièrement volumineuses, se développant surtout en dedans ; l'exostose péronière peut venir se creuser une véritable loge sous le plateau tibial. A l'humérus, elles siègent à l'extrémité supérieure, elles sont le plus souvent sous-deltaïdiennes ; ce sont des saillies épaisses, irrégulières, à large base d'implantation, n'ayant aucune tendance à s'effiler ou à présenter les spicules caractéristiques du fémur. Les exostoses sont rares et toujours fort peu développées à l'extrémité inférieure de l'humérus. Le radius et le cubitus sont parfois unis par des exostoses sur-

tout dans la région diaphyso-épiphysaire inférieure. Le radius peut présenter dans sa partie inférieure une exostose qui s'articule avec le carpe (cas de LAUNOIS et TRÉMOLLIÈRES). La clavicule présente des exostoses dans sa partie externe, du volume d'un pois ou d'une noisette, mais elles peuvent être plus marquées, faire saillie dans le creux sus-claviculaire et se verraient, dans ce cas, surtout chez la femme ; on a observé une perforation de la plèvre par une exostose ainsi située. Au niveau de l'omoplate les exostoses ne sont pas rares. Elles siègent sur le bord spinal ou sur l'épine, sous forme de petits nodules. On a même signalé le cas d'une exostose volumineuse du bord externe ayant déprimé le thorax pour faire saillie dans le creux axillaire. Sur les côtes, les exostoses sont petites et pisi-formes. Les crêtes iliaques peuvent être irrégulières, semées de petites exostoses.

On a signalé des exostoses craniennes : malade de KLIPPEL, dont le cas rapporté par MM. AUVRAY et GUILLAIN avait présenté une hémiplegie pouvant être due à une exostose cranienne. Les exostoses vertébrales ont été rarement rapportées. COOTE, chirurgien anglais cité par KIRMISSON, dut opérer une exostose de l'apophyse transverse de la 7<sup>e</sup> vertèbre cervicale chez une malade de 26 ans. La tumeur faisait saillie au-dessus de la clavicule et repoussait en avant les nerfs du plexus brachial. Le malade de MM. RATHERY et JULIEN MARIE avait des exostoses volumineuses appendues aux apophyses transverses de L<sub>2</sub> et L<sub>3</sub> dont ils ont publié la radiographie.

Les petites exostoses siégeant sur les petits os, métacarpe, métatarse, phalanges, côtes, sont comparables à un grain de framboise ou à un pois.

Enfin, il est une variété d'exostose qui serait spéciale à la femme : l'exostose sous-unguéale du gros orteil.

#### EVOLUTION.

Généralement les exostoses cessent d'augmenter à la fin de la période de croissance du squelette. Pourtant on a

citée des cas où elles continuaient à évoluer et où de nouvelles exostoses apparaissaient à un âge où le squelette a atteint son complet développement (35 ans, malade de Pierre MARIE). On a signalé des cas de régression spontanée (CARNOT et BONNIOT), mais ils sont exceptionnels.

Les exostoses peuvent se transformer en chondromes qui apparaissent au niveau de celles qui sont le plus volumineuses (LECÈNE et LENORMANT). Elles peuvent donc dégénérer. Les chondromes peuvent aussi coexister avec les exostoses, sans provenir d'exostose préexistante.

### DYSCHONDROSTÉOSE.

Il faut rapprocher du type clinique réalisé par le nanisme exostosique celui de la dyschondrostéose de LÉRI, LAYANI et Jean WEILL dont ces auteurs ont publié deux observations dans la *Presse Médicale* du 21 février 1931. On retrouve chez ces malades le nanisme, elles mesurent 1 m. 36 et 1 m. 35 et sont toutes deux adultes ; il est donc frappant à première vue. Il est dû à la brièveté des membres inférieurs. Les membres supérieurs sont également courts et ne dépassent pas le tiers supérieur des cuisses. La tête est normale, sans anomalie à la radiographie. Le tronc est fort bien constitué, le bassin est normal. Les avant-bras, raccourcis au point qu'ils sont parfois moins longs que les mains, se terminent au poignet par une saillie, inégalement marquée, formant une sorte de « dos de fourchette », analogue à celui qui existe dans la fracture du radius. Ce « dos de fourchette » est facilement réductible, mais se reproduit dès que cesse la pression : il est formé par la tête du cubitus plus ou moins luxée en arrière.

Sur la radiographie, les deux os de l'avant-bras sont fortement incurvés, le radius transversalement, le cubitus d'avant en arrière. Une large crête interosseuse développée sur le radius comble en partie l'espace interosseux. Mais ce qui frappe le plus, c'est l'absence à peu près totale de

l'extrémité supérieure du radius et de l'extrémité inférieure du cubitus qui, l'un et l'autre, cessent de faire partie de leur articulation respective.

Les jambes sont particulièrement écourtées ; pour toute anomalie, on constate une exostose de la zone diaphyso-épiphysaire du plateau tibial. Il n'y a pas de surélévation de la tête du péroné comme chez les achondroplasiques. Les os du bras et de la cuisse, humérus et fémur, sont également raccourcis, mais à un bien moindre degré et ont conservé leur forme normale. Le col anatomique en est particulièrement diminué, surtout sur le fémur, qui présente certains signes de coxa valga.

En somme, raccourcissement des membres, surtout dans leur segment mésomélisque, accessoirement dans leur segment rhizomélisque, avec intégrité du segment acromélisque ; aspect spécial de l'avant-bras avec agénésie des extrémités supérieures du radius et inférieure du cubitus.

L'une des malades présente une large exostose sur le bord interne de la diaphyse du cubitus et une autre de la zone diaphyso-épiphysaire du plateau tibial. L'autre malade a également une large exostose du bord interne du radius. Le radius brevis et le cubitus brevis associés ne se retrouvent jusqu'ici, d'après les auteurs et suivant la remarque de MAUCLAIRE, que dans la dyschondrostéose.

Il n'existe aucun trouble somatique : la naissance des deux malades, qui n'ont aucun lien de parenté entre elles, n'avait donné lieu à aucun incident. Dans leur enfance, aucune maladie notable à relever, la marche, la dentition, étaient apparues dans les délais normaux.

Les antécédents familiaux n'apportent aucune indication : ni les parents, ni les frères et sœurs ne possèdent de semblables déformations. La mère d'une des malades aurait été traitée, étant paraplégique, par des injections vraisemblablement antisiphilitiques.

Les auteurs n'ont pas retrouvé, au Musée Dupuytren, de squelette dont les déformations soient comparables à celles de ces deux malades. Au Musée Orfila, ils ont trouvé le squelette d'une naine de 24 ans dont la tête et le tronc

sont de dimensions normales ; les membres sont, par contre, très écourtés. Le raccourcissement porte davantage sur les avant-bras que sur les bras. Cette dystrophie, symétrique, atteint aussi, quoique à un moindre degré, les membres inférieurs. A cette micromélie mésomélique se réduit la ressemblance ; les avant-bras ne sont pas déformés et il existe, de plus, de grosses altérations des têtes fémorales et humérales.

A propos de l'étiologie et de la pathogénie, MM. LÉRI, LAYANI et Jean WEILL écrivent : « Les causes exactes de la dyschondrostéose ne nous sont pas moins inconnues que celles de tous les troubles généralisés et congénitaux du développement. Si, dans le premier cas, on peut, sans preuves formelles, invoquer la syphilis héréditaire, il est absolument impossible d'en découvrir le moindre stigmate dans le second. Il est curieux de rapprocher cette malformation de la morphologie observée, par QUATREFAGES, chez des Pygmées de l'Afrique Centrale ; les micropies sont des nains de la taille de nos malades puisqu'ils mesurent entre 1 m. 35 et 1 m. 40. Leur tête et leur tronc sont de dimensions rigoureusement normales et c'est à la micromélie seule qu'est due la réduction de leur taille. Cette brièveté des membres, comme chez nos deux sujets, atteint surtout le segment moyen. Mais là s'arrête l'analogie, car la dyschondrostéose n'est chez aucune de nos malades ni héréditaire ni familiale. »

Ces observations sont voisines de la nôtre. Elles s'en distinguent cependant par l'absence d'ensellure lombaire, de modifications acroméliques ; surtout, on ne trouve ici qu'un minimum d'exostoses et pourtant l'hypotrophie staturale est considérable, le raccourcissement des membres très important. Il faut remarquer que, dans ces cas, les exostoses ne sauraient être rendues responsables du nanisme, des arrêts de développement osseux, du raccourcissement et de l'inégalité des membres, ni de leurs déformations. Ceci semble démontrer, si on considère les analogies, que dans le nanisme exostosique non plus, la loi de BESSEL-HAGEN ne peut expliquer les troubles de croissance. Com-

ment la loi de balancement ostéogénique pōurrait-elle entraîner des bouleversements aussi marqués des proportions normales avec des exostoses aussi rares ? La multiplicité des exostoses mise à part, la morphologie de ces malades est très proche de celle de notre observation et semblerait indiquer que cette affection est très voisine et n'est peut-être pas sans relation pathogénique avec le nanisme exostosique.

---

## ÉTIOLOGIE

---

Le nanisme exostosique est une variété clinique de la maladie ostéogénique. C'est dire que son étiologie est la même. C'est une maladie de l'enfance. Elle est loin d'être aussi rare qu'on le croyait avant de l'avoir recherchée systématiquement chez les ascendants des malades, ou parmi les membres de la même famille. Elle peut être congénitale, c'est-à-dire qu'on peut déjà observer des exostoses ostéogéniques à la naissance (DUPUYTREN et RIBELL, HUTCHINSON, REULOS, HALIPRE).

Le plus souvent, la maladie paraît débiter dans les premières années de la vie, surtout entre 4 et 10 ans, c'est pourquoi elle a été davantage étudiée par les chirurgiens et les médecins d'enfants. Elle évolue avec la croissance du squelette et s'arrête, en général, lorsque celle-ci est terminée.

D'après STOTT et LALL, la maladie exostosante est rare en Angleterre, beaucoup plus fréquente aux Indes. LÉVIN note sa rareté chez les gens de couleur. Elle est rare également en Russie, d'après ALIPOW, où il n'y avait, en 1933, que 30 cas dans la littérature.

Les exostoses se voient beaucoup plus souvent chez les garçons que chez les filles. REINECKE compte 121 cas masculins pour 42 féminins. On a incriminé les traumatismes et leur plus grande fréquence chez les garçons pour expliquer cette prédominance. On a observé, il est vrai, des ostéomes à la suite de traumatismes, mais ceux-ci n'expliqueraient pas le siège de certaines exostoses profondes comme celles du bassin. Leur multiplicité, leur siège dans

des régions protégées, leur symétrie s'opposent à cette étiologie, tout au moins considérée comme étiologie courante. Elle ne pourrait être qu'exceptionnelle. REUBSAET donne, comme raison à la plus grande fréquence des exostoses chez les garçons, « l'activité ostéoformatrice plus grande nécessitée par une ossature plus considérable ».

HESTERBRINK et LINDENBAUM indiquent que dans les familles exostosiques il y a plus de naissances de garçons que de filles. Ils trouvent, parmi les enfants de quelques-unes de ces familles, 119 garçons pour 93 filles. Ceci expliquerait, peut-être, pourquoi les garçons sont plus souvent touchés par la maladie.

Les observations cliniques montrent que la maladie ostéogénique est fréquemment une maladie héréditaire et familiale. STANLEY l'avait signalé dès 1849. HUTCHINSON a pu suivre la maladie plusieurs générations en arrière. REINECKE, REUBSAET, REULOS, HEYMAN, PATRIARCHE ont confirmé l'hérédité. HERBERT HENNIGER a rassemblé 40 observations de maladie exostosante héréditaire dans la littérature. La statistique la plus importante et la plus complète sur cette hérédité est celle de STOCKS et BARRINGTON. Ils trouvèrent pour 1.237 cas, 803 cas héréditaires provenant de 192 familles, soit en moyenne 4,2 de porteurs d'exostoses pour chaque famille. Sur 1.028 malades, il y en avait 716 masculins, soit 69 %, et 31 % féminins.

La prédisposition pathologique héréditaire est plus légère chez l'homme et plus fréquemment manifeste que chez la femme, d'après WAGNER, c'est-à-dire que la tendance à l'hérédité et à la transmissibilité serait plus faible pour le sexe masculin, mais que les manifestations de la maladie seraient, chez lui, plus souvent évidentes et plus accusées.

Il est remarquable, d'après cette statistique, que la prédilection de la maladie pour certains segments du squelette est désignée par la prédisposition héréditaire, quoique à un degré bien moins élevé que l'hérédité globale. WEBER, MÜLLER, PANNENBORG constatèrent que, dans quelques familles, les membres porteurs d'exostoses se sont distingués

nettement par leur morphologie générale et la forme de leur visage des autres membres, non porteurs d'exostoses.

BIRKENFELD rapporte un cas particulier qui était unique au moment où il a été décrit. Il s'agit d'un cas d'exostoses ostéogéniques chez des jumeaux univitellins. La signification particulière de cette observation réside en ceci, que les jumeaux univitellins possèdent une prédisposition, sinon exactement semblable, au moins très proche, et fournissent, par là même, la possibilité d'observer chez l'homme le comportement d'un symptôme unique chez des individus à hérédité semblable. La constatation des exostoses multiples chez les deux jumeaux confirme au plus haut degré la déterminante héréditaire.

PROKOWSKY ayant examiné 18 individus d'une famille d'exostosiques, trouve 15 malades à des degrés divers et 3 sujets sains. Il en conclut que la maladie exostosante appartient aux maladies héréditaires, héritées d'après le type dominant. La transmission se fait par les femmes, surtout aux enfants du sexe masculin. Pour LANGENSKIÖLD la transmission suit les lois mendéliennes.

LANGENSKIÖLD, pour une famille exostosique de 38 enfants, en trouve 19 malades et 19 sains.

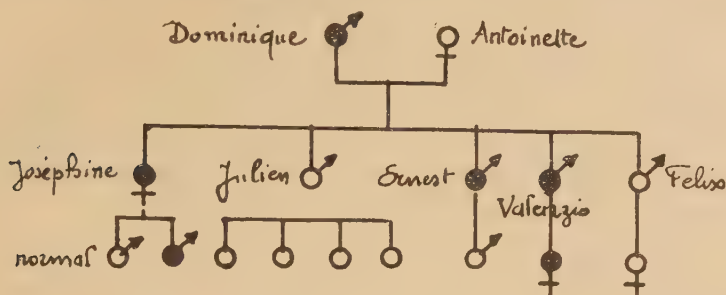
W. SIEMENS mentionne que les exostoses cartilagineuses se rencontrent assez fréquemment à travers plusieurs générations. Il n'est pas rare, de plus, qu'elles sautent plusieurs générations. Aussi, range-t-il la maladie exostosante dans les maladies irrégulièrement dominantes, alors que, pour LANGENSKIÖLD et K. H. BAUER, elle s'hérite d'après le type régulièrement dominant.

L'hérédité irrégulièrement dominante se manifeste en ceci que chaque génération ne montre pas la maladie héritée en chaîne ininterrompue, comme on devrait s'y attendre par les caractères dominants.

KIRCHHOFF, mentionnant la collaboration des radiologues, indique, dans ses conclusions, qu'une maladie cliniquement récessive peut donner radiologiquement une image de maladie dominante. Il dit à ce sujet : « La collaboration du radiologue est ici particulièrement importante

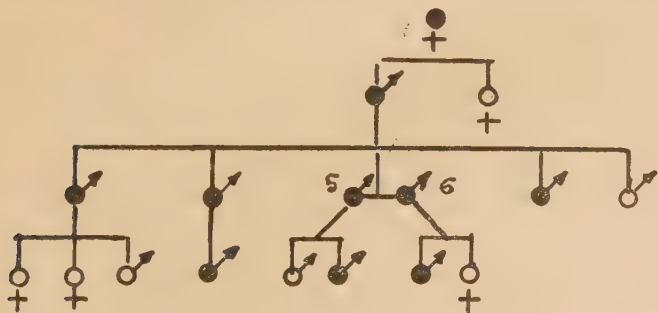


observations et les radiographies de deux de ses malades, le père et la fille, qui ne peuvent être considérés comme atteints de nanisme. C'est pourquoi nous ne les avons pas publiés avec notre observation.



La seule chose à signaler, dans le cas d'un de ces deux malades, VALENZIO, père d'une fillette exostosique, c'est le très gros raccourcissement de type rhizomélisque des membres supérieur et inférieur. Le malade mesurant 1 m. 56, pesant 69 kilogs, avait un humérus de 24 cm. et un fémur de 30 cm. avec une symétrie très nette des déformations. La fillette présentait une exostose frontale médiane qui barrait verticalement le front. Cette variété d'exostose, issue d'un os à ébauche membraneuse est extrêmement rare (1).

Voici également la généalogie de la famille des jumeaux univitellins porteurs d'exostoses, publiée par BIRKENFELD :



(1) Nous remercions vivement M. le Dr LAMY qui a bien voulu nous communiquer les observations, les radiographies et la généalogie de ces deux malades.

Remarquer la proportion vraiment forte de sujets masculins dans cette famille. Nous rappelons qu'on a expliqué par cette prédominance de sujets mâles, la plus grande fréquence de la maladie chez les garçons.

Voici le résumé de cette observation :

Karl HEINZ, 5 ans (fils d'un des deux jumeaux), nous est adressé en octobre 1929 pour qu'on lui enlève une exostose particulièrement douloureuse à l'occasion des mouvements, située à la partie externe de l'extrémité proximale de l'humérus. Très fort pour son âge, mais un peu petit, bien développé physiquement et psychiquement.

Exostoses multiples sur :

Humérus : des deux côtés, proximale externe, grosseur d'une noisette ;

Radius et cubitus des deux côtés distal, noisette ;

Fémur des deux côtés distal interne, noisette ;

Tibia des deux côtés, noisette ;

Péroné gauche distal en arrière ;

Tibia et péroné droit, distal ;

7<sup>e</sup> côte sur la ligne axillaire antérieure grosseur d'une cerise.

Seule la radiographie de l'exostose fémorale distale interne est reproduite parce que, sur cette image, on peut voir la continuité de la ligne épiphysaire jusqu'à la pointe de l'exostose avec une netteté particulière.

L'enquête sur le père de l'enfant, porteur, lui aussi, d'exostoses, apprend qu'il a un frère jumeau, également porteur d'exostoses multiples. La grosseur des exostoses est la même chez les deux jumeaux ; par contre le nombre et les segments du squelette touchés par la maladie sont différents, c'est-à-dire très peu influencés par la prédisposition héréditaire.

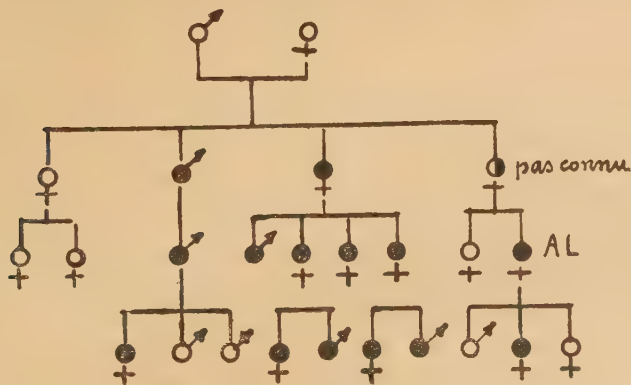
*Anamnèse.* — Le père de l'enfant (5 dans la généalogie) a eu à 10 ans une pneumonie, à 17 et 28 ans du rhumatisme articulaire. Son frère (6) a eu à 11 ans une maladie cholérique. En dehors de cela, les deux jumeaux n'ont jamais été sérieusement malades. Les deux furent de bons élèves, sont très musiciens, tous deux sont ténors. Le n° 5 joue de la trompette, le n° 6 du piston. Les deux jumeaux se ressemblent par tout leur aspect extérieur, sont fréquemment pris l'un pour l'autre. Même de la part de la police, il y aurait eu des

erreurs de personnes (des photographies de face et de profil accompagnent l'observation). Tous deux sont remarquablement petits (pour des Allemands du Nord) ; le n° 5 a 1 m. 55, le n° 6 1 m. 56.

Chez les deux hommes, les cheveux sont tout à fait ressemblants, blond foncé, lisses, avec des reflets dorés, de même épaisseur et de même implantation. La coloration de la peau chez les deux est la même, brun jaunâtre, pas de taches de rousseur. Tous deux ont les yeux bruns. La forme des oreilles, du visage, du crâne, de toute la structure corporelle et particulièrement des mains, est exactement semblable. La ressemblance va si loin qu'aucun doute ne peut exister au sujet de l'univitellinité.

Dans la statistique de STOCKS et BARRINGTON, le cas 25, le cas 2 de PEARCE GOULD — 1 et 2 — étaient des jumeaux avec des exostoses aux membres supérieurs et inférieurs. Ce cas fut mentionné à propos du cas d'HUTCHINSON à la Pathological Society. Il n'y a aucune indication permettant de savoir si ces jumeaux étaient univitellins.

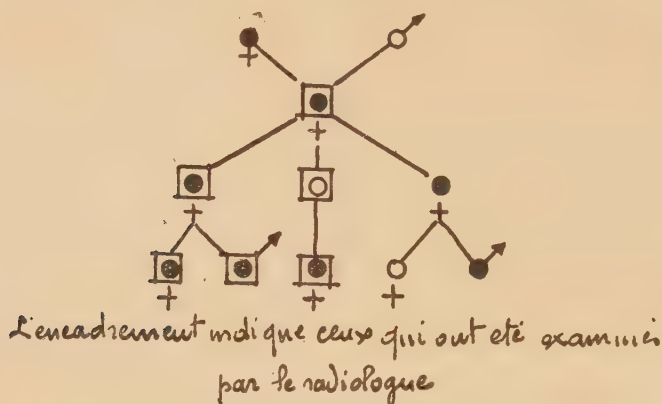
Voici une autre généalogie de HEINZ KIRCHHOFF de Brême :



A. L..., malade de la 3<sup>e</sup> génération, avait, en dehors des exostoses, des enchondromes aux deux pieds qu'on avait opérés six fois depuis 1916 ; de nouveaux enchondromes surviennent toujours. Le coude et la main montrent les

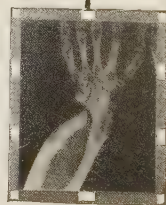
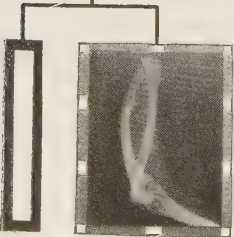
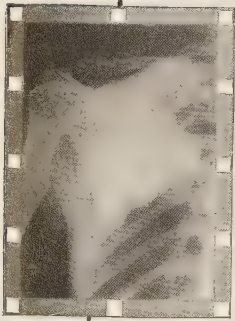
déformations typiques. Une fille de la malade a des exostoses au bras gauche et les mêmes troubles du cubitus que la mère.

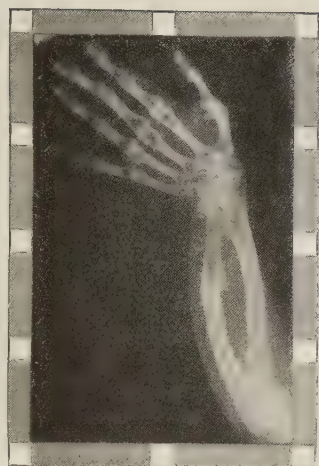
Dans la même publication, dans laquelle KIRCHHOFF a exposé ses observations, MOSER, stimulé par le travail de cet auteur, apporte, quelques mois plus tard, une contribution à la recherche des images radiologiques de la maladie exostosante. Il s'agit d'une famille d'exostosiques, suivie par lui radiologiquement pendant trois générations, dont il donne la généalogie :



G. RODENACKER a publié dans la Revue radiographique *Agfa*, un arbre généalogique avec application de la radiographie à l'étude de l'hérédité (n° 11, 1938). Il a été possible, dans ce cas, dont l'observation a été publiée par ailleurs (RODENACKER, *Pratique radiologique*, 1938), d'étendre les investigations nécessaires aux vingt-deux membres d'une famille, répartis sur trois générations. Un tableau donne d'abord un aperçu général du mode de transmission héréditaire. Grâce aux radiographies on a pu mettre en évidence la transmission familiale de la malformation osseuse sous des formes différentes. Les radiographies ont été disposées en arbre généalogique. Parmi les diverses malformations présentées par chaque sujet, il en a été choisi une particulièrement caractéristique. A titre de com-



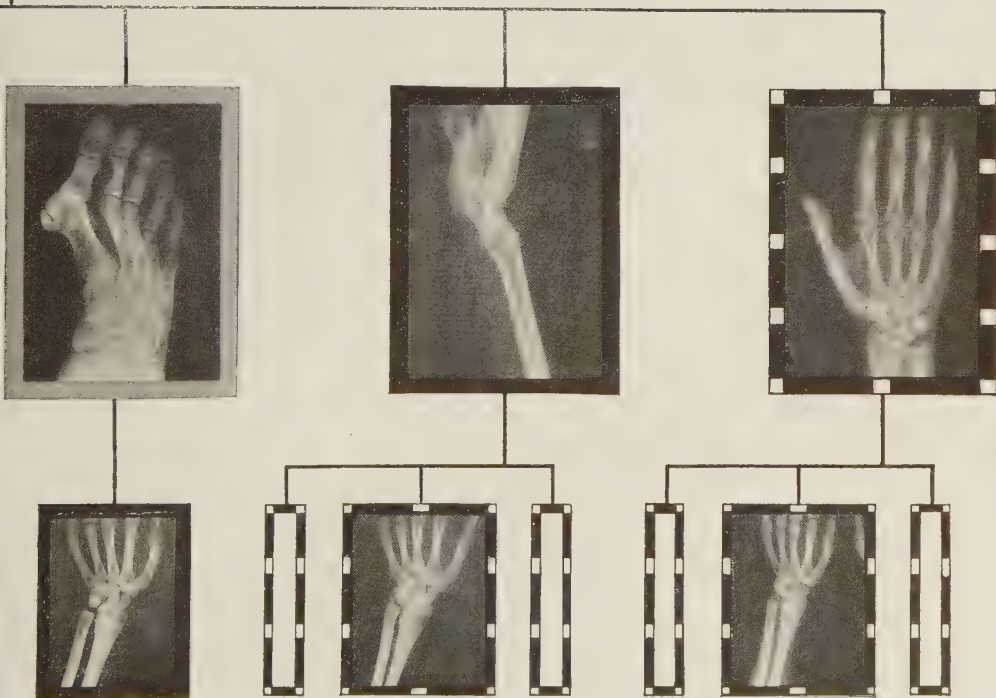




Normal. }  
Anormal. } Sujet masculin.

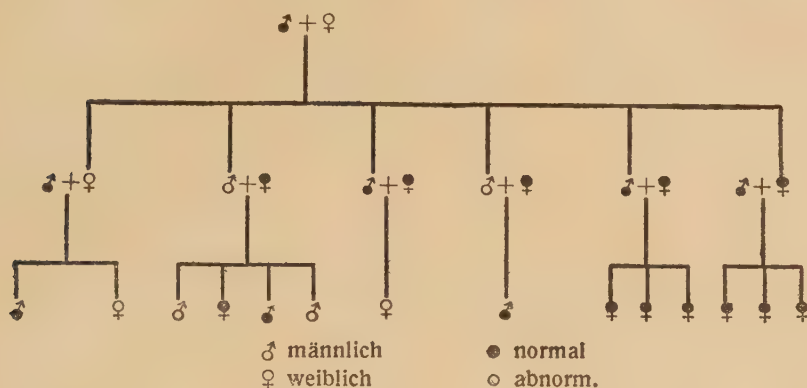


Normal. }  
Anormal. } Sujet féminin.





paraison, il a été donné également quelques clichés pris sur les membres normaux de la famille.



Pour cet auteur, ce qui se transmet primitivement, c'est un trouble de prédisposition du cartilage ; celui-ci se manifeste secondairement sous des aspects extérieurs différents.

D'après ces tables, l'hérédité ne fait aucun doute ; la forme de l'hérédité n'est pas assurée d'un commun accord. Après revue rapide de la littérature, la dominance pure paraît rallier le plus de suffrages, bien que certains auteurs, comme CROUZON et JONNESCO aient placé dans un groupe d'attente la maladie exostosante, ainsi d'ailleurs que l'achondroplasie.

Les enfants sains, appelés non mendéliens, ont une progéniture toujours saine dans la dominance pure.

Ces faits ont actuellement une grande importance, étant donné la tendance actuelle de certaines législations étrangères à éliminer les individus à tares héréditaires ou transmissibles, en leur refusant le droit de procréer.

Nous remercions la Revue *Agfa* et le Dr Rodenacker de nous avoir autorisés à publier cette observation et d'avoir eu l'obligeance de nous prêter leurs clichés.

## PATHOGÉNIE

---

Il y a une variété considérable d'opinions sur la pathogénie de la maladie exostosante. On a incriminé souvent le rachitisme, à cause des déformations osseuses. Mais si on admet, avec MARFAN, que le rachitisme est une maladie bien spéciale du squelette, on ne comprend pas que l'on ait étendu la même dénomination à tous les défauts de solidité de la substance osseuse, pendant toute la durée de la croissance (KIRMISSON). D'ailleurs, on ne retrouve pas chez les malades les stigmates classiques : chapelet costal, front olympien, voûte palatine ogivale, nouûres, malformations dentaires, ni surtout les lésions radiographiques si caractéristiques, sauf si le rachitisme est associé.

On a parlé aussi « de rachitisme tardif », mais il n'explique pas la présence d'exostoses dès la naissance ; d'autre part, il faudrait trouver une déficience en sels de chaux qui expliquerait la moindre résistance du squelette aux déformations. C'est loin d'être la règle. SCHULMANN et BENASSY ont trouvé la calcémie augmentée (0,128). JUNG n'a jamais noté cette augmentation ; dans un cas de BABONNEIX et MIGET la calcémie atteignait 0,117 ; dans deux cas de FÈVRE, 0,110 et 0,112 ; celui de MM. RATHERY et Julien MARIE, 0,115 ; dans le nôtre, 0,103. La calcémie paraît donc sensiblement normale. Cette constatation a aussi son intérêt quant au rôle joué par les glandes parathyroïdes.

La syphilis a été accusée d'être la cause de la maladie exostosante, mais il ne peut s'agir que d'hérédo-syphilis et on ne retrouve ni la triade d'HUTCHINSON, ni lésions cutanéo-muqueuses ; les réactions sérologiques sont presque

constamment négatives. On a incriminé l'alcoolisme des parents, les altérations du système nerveux, les dyscrimies des glandes à sécrétion interne, en particulier de la thyroïde à cause de son rôle sur le développement du squelette (SOIMARC), l'hypertrophie thymique (LENOUX et COTTER). Nous reviendrons plus loin sur ces opinions.

La prédisposition tuberculeuse héréditaire a été mise en cause par PISSAVY et PONCET. PISSAVY avait noté le caractère familial dans 72 % et la fréquence de la tuberculose dans 43 % des cas. La notion de tuberculose chez les ascendants est trois fois plus fréquente que pour les individus quelconques, d'où PISSAVY conclut qu'il existe un rapport entre les exostoses ostéogéniques et la tuberculose. Ce fait ne suffit pas à lui seul pour constituer toute la pathogénie, mais on pourrait expliquer le rôle de la tuberculose par son action sur les générateurs comme d'ailleurs pour la syphilis, l'alcoolisme et les autres infections ou intoxications susceptibles d'agir sur le germe.

La théorie infectieuse a voulu voir dans les exostoses le résultat d'une ostéomyélite atténuée. LANNELONGUE avait rencontré, à plusieurs reprises, une ostéomyélite dans les antécédents de parents d'exostotiques.

L'école japonaise pense que toute acidose chronique peut mener à des dégénérescences osseuses. ASKANAZY et RETISHAUSER ont observé une ostéite fibreuse chez leurs animaux après inhalation de chloroforme et après intoxication saturnine chronique.

*L'origine tératologique* de la maladie a été défendue par COHNHEIM. D'autres auteurs, comme TIXIER et BOURGUIGNON, ont rapporté des cas où coexistaient des malformations congénitales telles que polydactylies, syndactylies qui accompagnent souvent les arrêts de développement ou les anomalies des membres. Les malades de VON KRYGER et de NEHRKORN avaient, en même temps que leurs chondromes, des angiomes, tumeurs qui sont le plus souvent congénitales. Mais, pour VIRCHOW, il s'agissait non d'une monstruosité, mais d'une anomalie de l'ostéogénèse provoquant la séquestration de noyaux cartilagineux autonomes et iso-

lés en plein tissu osseux. L'existence de ces îlots cartilagineux est démontré. ZIEGLER, ZERONI, NEBERHORN les ont retrouvés. POTEL considère les exostoses comme formées de tissu identique à l'os normal aux dépens d'un cartilage qui leur est propre. Elles seraient alors produites par des îlots cartilagineux aberrants et comparables à de mauvaises pousses se développant au voisinage des cartilages diaépiphysaires.

BESSEL-HAGEN a fait de la maladie ostéogénique une maladie autonome de la croissance et formulé sa fameuse loi : « l'os perd en longueur ce qu'il élabore sous la forme d'exostoses ou d'hypercostoses. Il admettait qu'un cartilage donné possède un pouvoir ostéogénique fixe. Cette loi n'explique pas les arrêts de développement, les courbures, les déformations locales (alors que les exostoses sont rares ou que l'anomalie siège sur une partie du corps où l'on ne constate pas d'exostose), et générales, qu'il s'agisse de macrocéphalie, d'ensellure lombaire, de nanisme.

D'autre part, le rapport entre le ralentissement de croissance local ou général et le nombre et le volume des productions osseuses n'est pas géométriquement exact. Pourquoi le cubitus qui n'est pas le plus fortement touché par le processus exostosant, est-il toujours le plus raccourci et présente-t-il toujours la même déformation ?

OLLIER, de Lyon, a rapproché les exostoses ostéogéniques de la dyschondroplasie en se basant sur l'anomalie de développement du cartilage conjugal. Dans les deux affections, il y a persistance anormale de cartilage ; elles sont toutes deux des maladies de la période de croissance du squelette, enfin, point important, elles coexistent chez les mêmes malades. OLLIER concluait : « Il y a entre la dyschondroplasie et les exostoses ostéogéniques une différence de forme et de localisation, mais non de nature. » Les deux maladies sont cependant distinctes, puisque dans l'une le malade produit beaucoup d'os, très peu dans l'autre. La dyschondroplasie est diaphysaire et unilatérale, la maladie exostosante épiphysaire et bilatérale. La maladie d'OLLIER présente avec les chondromes des mains cette analogie que

leur siège est également diaphysaire ; or, les chondromes coexistent assez souvent avec les exostoses ostéogéniques. Il y a donc un élément de rapprochement entre ces trois affections. OLLIER considérait, dans certains cas, la maladie ostéogénique comme un état dyschondroplasique guéri, parce qu'il avait trouvé des séquelles radiologiques chez un exostosique. Pour CHRÉTIEN, un dyschondroplasique présente dans l'enfance les accidents décrits par OLLIER et, à l'âge adulte, des exostoses, des arrêts de développement des os longs et, souvent des chondromes.

Rappelant la théorie d'OLLIER pour qui le manchon périostal joue un rôle important dans le développement de l'os, LARDENNOIS et NATHAN adoptent une interprétation nouvelle. Là où l'os périostal manque, la poussée de l'ébauche cartilagineuse n'est plus contenue ; l'os enchondral fait hernie en dehors des limites de la forme osseuse et une « bavure » se produit. Si la brèche est étroite, il se produit une exostose. Si la brèche est large, il y a une véritable coulée du cartilage ossifiable qui pousse en tous sens sans être guidé. On a alors la mélorhéostose ou des coulées osseuses, comme celles observées sur les humérus du malade de MM. RATHERY et Julien MARIE. La collerette observée à la base des exostoses serait due à la rupture du périoste à ce niveau, sa présence confirmerait la théorie de LARDENNOIS et NATHAN.

MM. CARRIÈRE et HURIEZ, décrivant deux cas de maladie exostosante, ont trouvé, comme LARDENNOIS, sur certains clichés, une rupture de la corticale, là où existait une exostose. C'était particulièrement net au niveau de l'humérus et du fémur. Nous n'avons rien trouvé de semblable dans notre cas.

Pour M. OMBRÉDANNE, qui accepte en partie la loi de balancement ostéogénique de BESSEL-HAGEN pour expliquer les troubles de croissance, le cartilage conjugal, comparé au maçon qui édifie un mur, sabote le travail. Il travaille, mais pas dans la bonne direction ; il y a anomalie d'agencement, en direction, lors de la production d'exostose, en épaisseur, lorsqu'il y a hyperostose ou anostose, alors que

le chondrome ostéogénique correspondrait à une anomalie de développement en qualité. L'achondroplasie correspondrait à une grève de l'ouvrier, le cartilage sclérosé ne produisant rien.

On peut se demander avec MM. RATHERY et Julien MARIE s'il n'y a pas de relation entre l'achondroplasie et les exostoses. On retrouve dans les deux maladies : la déformation de l'extrémité supérieure de l'humérus en massue, les malformations des mains et des pieds, y compris la main en trident, décrites par Pierre MARIE chez les achondroplases et retrouvées par SAINTON chez un exostosique, ainsi que par HALIPRE et HÉBERT.

Le caractère héréditaire et familial des deux maladies, la morphologie spéciale des sujets et le nanisme, accusent encore leur parenté. Il faut ajouter l'atrophie osseuse plus complète dans l'achondroplasie, mais au sujet de laquelle M. OMBRÉDANNE avait déjà une explication, où la comparaison d'un mécanisme voisin s'est imposé à lui pour les deux affections.

Le nanisme exostosique serait alors la forme de transition la plus approchée.

Les deux maladies sont héréditaires, bien que dans l'achondroplasie on ait plus de peine à suivre l'hérédité, en raison des difficultés de mariage ou de reproduction (bassin rétréci chez la femme entraînant des dystocies graves). Elles paraissent être toutes deux à caractère dominant. Elles sont dues, toutes deux, à une maladie des cartilages de conjugaison, atrophie dans l'une, dystrophie dans l'autre. On retrouve, chez l'une et chez l'autre, de nombreux symptômes communs, avec des degrés variés d'amplitude : le nanisme avec tronc normal, micromélie prédominant sur un segment, aspect de la face avec macrocéphalie (cas de MM. RATHERY et Julien MARIE), ensellure lombaire, proéminence de l'abdomen, mains courtes, carrées, doigts courts, ongles courts et carrés, isodactylies, brièveté des 4<sup>e</sup> métacarpiens, écartement des bras du tronc, déformations brachyméliques métapodiales aux deux mains et aux deux pieds, main en trident (SAINTON), pieds courts,

ramassés, musculature bien développée, système pileux normal, indices R. H. et T. F. élevés. Les os longs des membres sont courts, épais, les épiphyses volumineuses avec des courbures plus ou moins accentuées, suivant les os et le degré de la maladie dans les deux affections. Le dos est plat et les omoplates petites, le bassin est touché, rétréci dans l'achondroplasie, déformé dans le nanisme exostosique. On trouve dans les deux maladies des ossifications d'insertion. L'intelligence est normale, les organes génitaux normaux. Le début de la marche a eu lieu à la date normale. Les dents sont sans anomalies.

Les altérations mésoméliques, dans l'achondroplasie, seraient fréquentes d'après BERTOLOTTI et se présenteraient sous forme de radius curvus et de raccourcissement du cubitus comme dans le nanisme exostosique. LÉRI avait décrit la brièveté du 4<sup>e</sup> métacarpien comme caractéristique de l'achondroplasie, ce que niait CHEVALLIER, qui l'a rencontrée spécialement chez des sujets atteints d'exostoses ostéogéniques. Les clavicules ont un relief exagéré dans l'achondroplasie ; elles sont souvent épaissies, irrégulières dans la maladie ostéogénique. On a signalé dans l'achondroplasie le raccourcissement de la deuxième phalange du 5<sup>e</sup> rayon ; dans notre observation, les 5<sup>e</sup> doigts et 5<sup>e</sup> orteils étaient particulièrement courts (cette anomalie, d'après LEBOUcq, serait fréquente dans certaines espèces animales). Chez le fœtus achondroplasique les membres présentent des courbures brusques, anguleuses siégeant à l'union des épiphyses et de la diaphyse ; on retrouve une angulation de même nature sur l'extrémité inférieure du péroné droit de notre observation. Il faut ajouter que des exostoses ostéogéniques exubérantes sur les épiphyses hypertrophiées ont été observées sur les radiographies des achondroplasiques et signalées par SOUQUES.

Par cet ensemble de symptômes presque communs aux deux maladies, en plus ou en moins suivant les cas, on peut voir que le facteur nanisme avec micromélie, tel qu'on l'observe dans le nanisme exostosique, est un élément important de rapprochement et de comparaison entre

la maladie ostéogénique banale et l'achondroplasie, et aidera peut-être à mieux comprendre une étiologie incertaine.

Enfin, si nous avons pu signaler une observation de maladie exostosique chez des jumeaux univitellins, nous pouvons compléter le rapprochement par une observation de jumeaux univitellins dans l'achondroplasie. Il s'agit de deux fœtus achondroplases univitellins, à terme ou près du terme, donnés par METZGER au Prof. BRINDEAU pour le Musée de la Clinique Tarnier, où nous avons pu les voir.

Nous avons pu savoir que, dans ce cas, il n'y avait pas d'antécédents d'achondroplasie ni de syphilis appréciable (1).

Il faut également rapprocher du nanisme exostosique, l'achondroplasie atypique ou irrégulière de VARIOT où la tête est normale, le nez sans ensellure, la micromélie, pas toujours rhizomélique, qui peut même être plus légèrement marquée aux membres supérieurs et où la main peut ne pas être isodactyle.

On pourrait imaginer toute une série de formes de transition, partant de l'achondroplasie, en passant par le nanisme exostosique, la maladie ostéogénique, la dyschondrostéose de LÉRI, pour aboutir à des formes monosymptomatiques comme la maladie de MADELUNG ou la luxation congénitale du radius. L'aspect clinique et radiologique de maladie de MADELUNG a été retrouvé et rapporté par HERBERT HENNIGER, avec photographies à l'appui, chez un homme exostosique dont il ne donne pas la taille, mais qu'il décrit petit, avec grosse tête, tronc normal et membres courts. Il donne en même temps sa généalogie, la maladie étant ici aussi, familiale et héréditaire. Une notion paraît commune à toutes ces affections : la congénitalité. On peut trouver dans la littérature médicale des observations comme celle de BOURGUIGNON où d'autres malformations

(1) A ce sujet, nous remercions bien vivement notre cher Maître, M. le Prof. BRINDEAU, de nous avoir signalé cette observation et d'avoir obtenu pour nous l'autorisation de M. METZGER de publier ce cas. Nous remercions également M. METZGER d'avoir bien voulu nous accorder cette autorisation.

congénitales, telles que syndactylies, orteils surnuméraires, coexistaient avec les exostoses, anomalies fréquentes dans les malformations des membres. BESSEL-HAGEN a montré, lui aussi, la fréquence de la luxation congénitale de la hanche et celle du radius chez les exostosiques, mais surtout chez leurs ascendants.

Ces considérations nous ont amenés à rechercher une pathogénie qui correspondrait aux deux maladies et expliquerait leur apparition ou tout au moins la constitution de certains symptômes dominants.

La coexistence de chondromes et d'exostoses, la transformation d'exostoses en chondromes, sur lesquelles ont insisté LECÈNE et LENORMANT, semblent indiquer une même pathogénie. Mais les exostoses ne constituent pas toute la maladie. Dans un très grand nombre d'observations, les exostoses sont décrites avec un soin minutieux ; leur siège, leur nombre, leur volume, leur symétrie possible, sont rapportés exactement ; mais il n'est question ni de la morphologie des malades, ni de leur taille, ni même parfois des déformations concomitantes du squelette. Or, il s'agit d'une dystrophie osseuse généralisée, avec modification de l'architecture osseuse, troubles de développement en longueur, accroissement en épaisseur et inflexion de certains os ; les exostoses ne sont donc qu'un des éléments du problème.

A l'origine des différentes déformations on trouve, associés ou non, deux éléments étiologiques d'ordre différent : 1° la maladie ou le ramollissement de l'os ; 2° l'action des phénomènes mécaniques (pression, pesanteur, traction musculaire) qui contribuent à déformer un os trop mou. Ces déformations se retrouvent à des degrés divers.

KAUFMANN, étudiant plusieurs fœtus achondroplases, a nommé l'affection de ces fœtus « chondrodystrophie fœtale » et en a décrit trois variétés se rapportant aux troubles observés : malacique, hypoplasique, hyperplasique.

Pour certains auteurs, les trois variétés distinguées par

KAUFMANN ne seraient que des stades différents de la maladie.

Ne semble-t-il pas qu'on puisse retrouver ces trois stades dans les malformations osseuses de la maladie exostosante : l'ostéomalacie, rendant les os flexibles et sensibles aux forces variées agissant sur eux ; l'arrêt de développement, notable surtout au niveau des cubitus avec amincissement de l'os ; enfin, l'exostose ou l'hyperostose, résultant de production osseuse en excès. Pour KAUFMANN, la forme malacique s'observerait seulement chez le fœtus dans l'achondroplasie, ce qui paraît indiquer que la maladie est à l'origine, une maladie du germe ou une maladie intra-utérine, ce qui ne fait pas de doute quant à l'achondroplasie.

Ce mécanisme général semble bien pouvoir s'appliquer à la maladie exostosante et on comprendrait mieux alors comment, dans le nanisme exostosique, terme de passage entre l'achondroplasie et les exostoses ostéogéniques, la morphologie du sujet est plus accusée et les déformations plus nettes, au point que la comparaison s'impose tout naturellement à l'esprit.

On a cherché dans des causes d'ordre général l'origine de ce mécanisme.

LENOBLE et LEGAT pensent que trois facteurs sont indispensables pour produire l'affection exostosique : un état général, tuberculose ou syphilis, capable de modifier l'ostéogénèse ; des lésions nerveuses pour expliquer le syndrome des manifestations ; enfin des troubles endocriniens ; mais, pour ROUSSY, ce dernier élément est très discutable.

REUBSAET a insisté sur certains troubles viscéraux qu'il faudra toujours rechercher :

- l'atrophie du corps thyroïde ;
- l'hypertrophie de la rate ;
- l'éosinophilie signalée par FROUIN ;
- les malformations craniennes, rachidiennes, toujours possibles.

Nous n'avons retrouvé aucun de ces signes chez notre malade.

LEDOUX et COTTET ont incriminé l'*hypertrophie thymique*, et leur théorie nous a particulièrement intéressée en ce qui concerne la réduction de la taille dans le nanisme exostosique. Pour BINET, l'action du thymus sur les processus d'accroissement statural n'est pas démontré. Pourtant, son ablation, chez de jeunes animaux, entraîne un retard de croissance et des altérations des os ; les os, plus particulièrement ceux des ceintures scapulaires et pelviennes sont grêles. D'après BINET, le thymus agirait comme régulateur de certaines substances (calcium, nucléines).

Pour GHKA, l'ablation expérimentale du thymus provoque un arrêt de développement du sujet pendant les premiers jours ou quelquefois les premières semaines qui suivent l'opération, mais au bout d'un certain temps, la croissance reprend. Plus l'animal est opéré jeune, plus les différences observées avec les témoins sont sensibles. Cependant, ces troubles ne sont pas persistants. Karl BASCH, en 1906, a montré que l'extirpation du thymus donnait des déformations du squelette et un ramollissement osseux remarquable avec arrêt du développement général.

Hugo SOLI avait signalé que la thymectomie entraîne, chez le lapin, des altérations des épiphyses des os, LUCIEN et PARISOT, par contre, n'ont observé qu'une fois un épaississement considérable des épiphyses chez un animal thymectomisé. Ils notaient, en général, une différence très marquée de la longueur et du poids des os chez les animaux thymectomisés comparativement aux témoins.

Dans les symptômes thymiques hypertrophiques, d'autre part, et spécialement dans les symptômes compliqués d'état lymphatique, les déformations rachitiques des os sont fréquemment signalées.

Pour REISS, le thymus jouerait un rôle dans l'équilibre du calcium, mais ce rôle serait antagoniste de celui des parathyroïdes. En injectant des extraits thymiques, il a

obtenu une diminution de la calcémie et un enrichissement du tissu osseux.

On pourrait concevoir l'action de l'hypertrophie thyroïdienne sur les épaissements osseux généralisés, les exostoses, mais elle n'expliquerait ni la morphologie spéciale du nanisme exostotique, ni les asymétries. Il apparaît, en effet, que le thymus se rattache aux phénomènes de croissance et, plus récemment, ROWNTREE a démontré que la thymectomie détermine, dans des conditions expérimentales particulières qu'il a utilisées, un ralentissement incontestable de la croissance sans retard du développement. D'autre part, comme nous l'avons déjà dit, la calcémie est sensiblement normale.

*L'atrophie du corps thyroïde ou son insuffisance* ont été rendues responsables de l'arrêt de croissance et des troubles osseux. Le nanisme myxoédémateux est une preuve de l'action de la thyroïde sur le développement général.

HOFMEISTER, GLEY et MOUSSU ont constaté chez les animaux thyroïdectomisés un arrêt de croissance par soudure précoce des épiphyses.

RITTER cite une famille d'exostotiques où, seule, une jeune fille, porteuse d'un goitre exophtalmique, ne présentait pas d'exostose.

HÖNNICKE fait remarquer que l'ostéomalacie n'est endémique que dans les pays où le goitre l'est aussi.

WEINTRAUD, de Wiesbaden, remarque que la suppression fonctionnelle du corps thyroïde peut produire des lésions au niveau des os.

De temps en temps, on trouve dans l'hyperthyroïdie, une atrophie si prononcée du squelette qu'une confusion avec une hyperparathyroïdie semble possible. SNAPPER a vu deux malades goitreuses avec hyperthyroïdie présentant une atrophie et une décalcification excessive du squelette. Dans les deux cas la strumectomie fit disparaître immédiatement les douleurs osseuses. Chez une de ces malades, trois ans après la strumectomie, le squelette restait encore décalcifié et la marche dut être interrompue en raison de fractures spontanées (ostéoporose thyroéogène).

Le cas de SOIMARU, rapporté par LENORMANT, paraît être un cas de nanisme exostosique. Son malade, un homme adulte, était petit (il mesurait 1 m. 48), avec une brièveté relative des membres surtout inférieurs par rapport au tronc, arrêt de croissance du cubitus droit et main bote cubitale, asymétries, exostoses multiples ; il avait un gros corps thyroïde, des organes génitaux peu développés et une intelligence réduite. Aussi l'auteur admettait-il comme pathogénie une dyscrinie polyglandulaire avec prédominance d'insuffisance thyroïdienne. Enfin, les extraits thyroïdiens agiraient sur la croissance du cartilage.

*L'épiphyse* pourrait jouer un certain rôle si on considère les résultats de l'épiphysectomie chez de jeunes animaux. Ils permettent de penser que l'épiphyse exerce une action frénatrice sur la croissance chez les poussins (FOA), les chiens et les lapins (SARTESCHI), le cobaye et le rat (HORRAN).

*L'hypophyse* a une action indéniable sur la croissance et le développement sexuel par ses deux hormones des lobes antérieur et postérieur, ces deux hormones étant antagonistes. Le nanisme hypophysaire correspond à leur déficience. Mais il est tout différent du nanisme exostosique : la réduction staturale y est harmonieuse, c'est un être humain « vu par le petit bout de la lorgnette », il n'y a pas de déformations, d'asymétries, d'exostoses ; les troubles du métabolisme de l'eau, la soif, s'y associent fréquemment, le pouvoir concentrateur du rein est touché.

Pourtant, CUSHING dit qu'il n'y a pas d'hypotrophie staturale sans atteinte primitive ou secondaire de l'hypophyse. Le lobe antérieur produit une hormone parathyréotrope, qui n'est pas encore isolée, mais l'injection d'extraits du lobe antérieur entraîne une augmentation de la calcémie, comme fait la parathormone. Cette augmentation ne se fait pas chez l'animal parathyroïdectomisé, il s'agit donc bien d'une parathyréostimuline. Une insuffisance de l'hormone de croissance, un excès de thyroïdostimuline ou de parathyréostimuline expliqueraient certains symptômes associés, par exemple, le nanisme et les troubles osseux. Le lobe

antérieur de l'hypophyse est formé de trois sortes de cellules : les cellules chromatophobes, les cellules acidophiles, les cellules basophiles. Chacun de ces trois types cellulaires peut provoquer un hyperpituitarisme partiel. L'expérimentation et la clinique permettent d'affirmer que l'hormone de croissance est sécrétée par les cellules éosinophiles. L'adénome des cellules basophiles détermine l'hyperfonction de la thyroïde, des parathyroïdes, du cortex surrénal ; il est donc probable que les stimulines sont sécrétées par les cellules basophiles.

Les hormones gonadotropes ne proviennent pas des cellules basophiles, il est probable qu'elles sont d'origine éosinophile comme l'hormone de croissance. On pourrait se demander si, dans notre cas, le léger infantilisme associé au nanisme, ne serait pas dû à un trouble hypophysaire peu important et que n'explique d'ailleurs aucune anomalie de la selle turcique, les radiographies du crâne étant tout à fait normales. On pourrait peut-être aussi trouver dans ce trouble, l'explication du chiffre élevé de la phosphatase sanguine.

*La théorie nerveuse* a essayé d'expliquer l'origine de la maladie exostosique. LAISNEY rapporte dans sa thèse un cas où il y avait association de syringomyélie et d'exostoses.

CHARCOT en a montré l'existence à Bicêtre sur les squelettes des malades qui étaient atteints de maladie du système nerveux.

BRICOU et DAUGE ont rapporté l'observation d'un malade alcoolique, atteint d'une maladie du système nerveux, dont un fils, atteint d'épilepsie, portait des exostoses multiples et symétriques. Ce malade présentait de nombreuses asymétries des deux hémisphères cérébraux, aussi bien sur la face interne, que sur la face concave. Il avait, en outre, une deuxième circonvolution pariétale ascendante.

LEGROUX a rapporté un cas d'exostoses ostéogéniques chez une fillette atteinte de chorée.

TORDEUS, dans ses cliniques de Bruxelles, avait proposé la théorie nerveuse en s'appuyant sur des faits cliniques

tendant à établir un rapport entre les lésions des nerfs et certaines altérations du système osseux en particulier de la paralysie infantile. Il se base sur la symétrie des lésions et en particulier des exostoses. Le processus pathologique serait localisé, d'après lui, dans la substance grise des cornes antérieures de la moelle, où se trouve, d'après ERB, le centre qui préside aux troubles trophiques du système osseux.

BAUMEL, de Montpellier, dit, à propos d'un cas de dystrophie osseuse : « Je crois que le système nerveux qui préside à la nutrition, et peut-être même le système sympathique, exercent une action trophique sur le développement et la nutrition des os. C'est aux troubles de cette influence trophique et nerveuse que j'attribuerais volontiers la production de nombreuses lésions dans ces maladies osseuses, dont certaines sont familiales et héréditaires. »

L'influence du système nerveux s'exerce sur les os comme sur les autres tissus, l'expérimentation et la clinique le démontrent. LUIGI, MANTEGAZZA, SCHIFF, OLLIER, ont vu l'atrophie des os succéder à la section des nerfs. Mais SCHIFF rapporte ce phénomène à la paralysie, au défaut de fonctionnement, et non à une diminution de la nutrition ; l'effet de la section, quand elle est seule en cause, amènerait, au contraire, l'hypertrophie des os.

Dans l'observation de WAGNER, citée dans l'étiologie, avec son arbre généalogique, il est intéressant de voir comment sont survenus dans la généalogie les abus d'alcool et les maladies mentales. Ces ancêtres avaient-ils aussi des exostoses ? Les données anamnestiques sont trop incertaines à leur sujet. La question se pose de savoir si la maladie mentale ou l'alcoolisme ont eu une influence sur l'apparition des exostoses multiples, ou si les exostoses, comme les maladies mentales, sont dérivées de l'alcoolisme. Celui-ci serait à l'origine d'un trouble différent du système nerveux, directement appréciable dans le cas des maladies mentales (assez grave dans ce cas pour avoir nécessité l'internement) ou se manifestant indirectement par la maladie exostosante.

*Le paludisme* peut aussi entraver la croissance et, en Sologne, on donne le nom d'aigrets, par analogie avec le verjus du raisin qui n'a pas profité, aux individus impaludés dès l'enfance et qui ne se sont pas développés.

On a beaucoup étudié le rôle des *parathyroïdes* dans les dystrophies osseuses, notamment dans la maladie de PAGET. Leur hyperfonctionnement entraînerait de l'hypercalcémie, un abaissement du taux de la cholestérine, des productions osseuses exagérées avec épaississement et déformation des os.

HARVIER a constaté l'arrêt de croissance chez de jeunes lapins et de jeunes chats à la suite de la destruction lente de ces glandes. Quand l'animal survit, on observe un état de tétanie latente avec hyperacousie (SCHIFF), troubles de la vision (cataracte), troubles de la peau et des phanères, retard de croissance et de consolidation des fractures, de l'amaigrissement, de l'albumine, une involution des organes génitaux.

BODANSKY, en 1933, observant les effets de l'injection d'extraits parathyroïdiens chez le cobaye obtint des syndromes analogues aux syndromes cliniques. Il nota, d'autre part, l'élévation de la phosphatase plasmatique chez ces animaux.

Le chiffre normal de phosphatase plasmatique, le plus fréquemment rencontré chez l'homme, est de quatre unités en moyenne (d'après la technique de BODANSKY modifiée) et oscille entre 2,1 et 5,4. Ce chiffre est plus élevé chez l'enfant et varie, entre 12 et 13 ans, de 6 à 8 unités BODANSKY.

Or, notre malade avait un chiffre égal à 10 unités B, ce qui est anormal pour son âge. Si, comme les auteurs qui étudièrent les phosphatases, ont admis les chiffres obtenus comme permettant de juger de l'hyperparathyroïdisme, on pourrait considérer ce chiffre comme une indication importante.

PAUTRAT, qui étudia dans sa thèse, en 1935, les variations de la phosphatase plasmatique chez l'homme, observe son augmentation dans les maladies osseuses généralisées.

Cette augmentation a, d'après lui, une valeur diagnostique importante en clinique, surtout pour l'étude des maladies osseuses. Elle caractérise surtout la maladie de PAGET, la seule maladie capable de donner un chiffre aussi considérable.

La maladie de RECKLINGHAUSEN donne un chiffre moins élevé. L'ostéomalacie, le rachitisme, les cancers osseux généralisés, la syphilis osseuse, déterminent des augmentations d'amplitude sensiblement égale à celles de la maladie de RECKLINGHAUSEN. Cet auteur n'a pas étudié la phosphatasémie dans les exostoses ostéogéniques.

L'hyperphosphatasémie ne caractérise pas d'une façon absolue l'hyperparathyroïdisme. La maladie de PAGET, qui donne les chiffres les plus forts, est, pour certains, d'origine parathyroïdienne, mais d'autres, comme MOUCHET, considèrent que l'hérédité dans cette affection est plus fréquente qu'on ne l'a dit jusqu'ici. La maladie de RECKLINGHAUSEN donne des chiffres sensiblement analogues à ceux des maladies précitées dont certaines ne semblent pas dues à une altération parathyroïdienne.

L'augmentation de la phosphatasémie, observée aussi chez notre malade, a une valeur pronostique importante, d'après PAUTRAT. Elle marque, au cours des maladies osseuses, l'intensité du processus, son extension et surtout son degré d'activité. Elle est un test biologique d'hyperactivité de la cellule osseuse. Cette activité est la source de destruction et de construction dans les maladies où l'ossification se poursuit. Or, dans notre cas, la forme ronde et mousse de certaines exostoses indiquait cliniquement que leur évolution n'était pas terminée.

En pensant à l'hypertrophie normale du corps thyroïde pendant la grossesse, on pourrait imaginer que les glandes parathyroïdes, non seulement voisines, mais encore souvent incluses dans le corps thyroïde, sont entraînées par le processus hypertrophique et que l'hyperparathyroïdisme ainsi provoqué serait responsable chez le fœtus du ramollissement des os et de leurs déformations, ainsi que des anomalies au niveau des cartilages destinés à l'ostéogénèse.

Cette hypothèse nous paraît d'autant plus soutenable que la femme enceinte mobilise son calcium pendant la grossesse, elle le prend dans son propre organisme pour fournir au fœtus les sels de chaux dont il a besoin pour son squelette, ce qui se traduit cliniquement par des douleurs osseuses, de la carie dentaire ; les coliques néphrétiques et les vomissements qui sont les signes viscéraux les plus caractéristiques de l'ostéose parathyroïdienne, se retrouvent dans la grossesse, sans compter l'ostéomalacie dans les cas les plus graves.

Or, dans l'adénome parathyroïdien on observe une mobilisation du calcium ; la décalcification du squelette est accompagnée d'élimination excessive de calcium hors de l'organisme et aussi de calcifications métastatiques des tissus mous. Il existe, peut-être, des cas d'hyperfonctionnement parathyroïdien physiologique sans adénome parathyroïdien, dit LIÈVRE, dans son étude sur l'ostéose parathyroïdienne ; d'autre part, tous les adénomes parathyroïdiens ne sont pas toxiques.

En 1906, ERDHEIM trouva dans trois cas d'ostéomalacie puerpérale une hyperplasie des parathyroïdes. Pour cet auteur, cette hyperplasie serait la conséquence et non la cause de la décalcification. Le calcium libéré en fortes quantités exigeant un hyperfonctionnement des parathyroïdes, organe contrôleur et régulateur du calcium.

D'autre part, il faut signaler l'influence de la carence en rayons ultra-violets et en vitamine D sur les parathyroïdes. Pour LIÈVRE, l'ostéomalacie de la grossesse, les douleurs osseuses, etc..., sont des maladies de carence. Faut-il, comme cet auteur, considérer ces maladies de carence comme entièrement distinctes des autres ostéopathies parathyroïdiennes ou, comme SNAPPER, considérer la carence comme engendrant un trouble parathyroïdien ?

Etant donnés les rapports de l'ostéomalacie et de la grossesse, on pourrait peut-être expliquer par un hyperfonctionnement anormal parathyroïdien maternel, le mécanisme de la chondrodystrophie fœtale de KAUFMANN chez le fœtus achondroplasique et les prédispositions aux mal-

formations osseuses, l'arrêt de développement du cubitus et les incurvations ultérieures de la maladie exostosante.

Une théorie plus récente, en relation avec les progrès de la génétique, fait de la maladie exostosante au complet, c'est-à-dire avec ses arrêts de développements osseux et ses déformations, une *variation brusque ontogénique* se superposant à l'évolution lente phylogénique sous des influences diverses : maladie ou prédisposition du germe par maladie des générateurs, action des hormones maternelles pendant la grossesse. A l'appui de cette thèse, on donne : les résultats de l'étude chaque jour plus précise de l'influence des milieux et de leurs variations sur l'ontogénèse ; l'association observée d'autres malformations congénitales ; l'observation d'exostoses ostéogéniques ayant débuté pendant la vie intra-utérine (BUREAU) ou vérifiées dès la naissance (1).

Le même mécanisme s'appliquerait à l'achondroplasie.

Les mutations auxquelles peut être soumise la cellule originelle se transmettent dans la proportion de 50 %. Cette mutation n'aboutit pas à la stérilité lorsque l'amplitude en est atténuée comme dans ces cas et ne trouble pas la suite des engendremets.

Ainsi, il peut se créer une famille humaine exostosante. La maladie apparaîtrait, de plus en plus tôt, au fur et à mesure qu'on s'éloigne de la génération qui a réalisé la première mutation. Sa facilité de reproduction s'atténuerait assez vite par son passage sur plusieurs générations. De sorte que, comme les maladies individuelles, la maladie familiale aurait une évolution, mais portant sur plusieurs générations (évolution généalogique).

La durée de ces maladies familiales serait de trois à quatre générations. Quand la maladie est ancienne, l'apparition en serait, chez les individus, de plus en plus précoce et la symptomatologie de plus en plus chargée avant que la maladie ne s'éteigne.

(1) (Cas de DRESCHER). Enfant nouveau-né d'une femme morte en couches de dystocie par exostose du bassin et qui était porteur à sa naissance d'une petite exostose du fémur.

Comme nous l'avons vu dans le chapitre réservé à l'étiologie, elle serait à caractère dominant, bien que CROUZON l'ait classé avec l'achondroplasie dans un groupe d'attente. L'intérêt de ce caractère est que jamais, dans la dominance, la tare n'est transmise par un sujet qui ne la possède pas. L'hérédité collatérale y est impossible.

Julien SALMON a consacré deux thèses à ce sujet : l'une, *Contribution à l'étude de la phocomélie*, qu'il rattacha à l'achondroplasie (thèse médicale de Lille, 1905) ; l'autre, *Sur les variations ontologiques chez les Vertébrés* (thèse de la Faculté des Sciences, 1908).

Julien SALMON, dans ses examens histologiques en coupes sériees de membres d'ectromèles, a vu, chez plusieurs embryons, le cartilage diaépiphysaire se fragmenter en un certain nombre de noyaux cartilagineux séparés par du tissu fibreux indifférent. Certains de ces noyaux, situés à la périphérie pourraient évoluer pour leur compte, sans prendre part à la constitution générale de l'os. Dans ces cas, l'exostose résulterait de la mauvaise utilisation du pouvoir proliférant du cartilage d'accroissement. Parti de l'idée de VIRCHOW, que les phocomèles ne sont pas des monstres, mais des malades dont la malformation serait le terme le plus élevé de la chondrodystrophie fœtalis de KAUFMANN, il a cherché à démontrer que la phocomélie n'est en réalité qu'une forme particulière de l'achondroplasie. Il a été ainsi amené à rejeter la théorie de l'arrêt de développement embryonnaire qui serait une monstruosité véritable et à rattacher l'étude de l'ectromélie, et par conséquent de l'achondroplasie, à celle des variations brusques de l'appareil locomoteur des vertébrés en général.

La polydactylie et la syndactylie sont souvent associées à des malformations graves des membres. Il n'y a donc pas lieu de séparer l'étude des anomalies des doigts de celles des membres en général. Il peut y avoir d'autres anomalies concomitantes sans aucune relation avec celles des membres, telles que le spina bifida, le bec-de-lièvre, etc. Dans la moitié des cas observés, on note la fréquence des dispositions symétriques. L'anomalie peut s'étendre aux

ceintures scapulaires ou pelviennes. Les pièces squelettiques d'un rudiment ectromélien peuvent ne présenter qu'une brièveté relative plus ou moins accentuée. Tel est le cas signalé par COLLYRION où l'aspect raccourci des membres supérieurs était dû à une simple brièveté symétrique des humérus. GROGNOT et ALLARIC signalent des arrêts de développement des 4<sup>e</sup> métacarpiens et des 4<sup>e</sup> métatarsiens par lésion du cartilage de conjugaison. KLIPPEL et RABAUD attirent aussi l'attention sur la brièveté des 4<sup>e</sup> métacarpiens chez un adulte, anomalie symétrique, mais de plus héréditaire et familiale. Une petite fille, observée par SALMON, présentait de la brachydactylie aux mains et aux pieds, résultant d'une anomalie de l'ostéogénèse. La brièveté des pièces squelettiques est compensée par une augmentation de leur diamètre transversal et par des courbures, des torsions exagérant les courbures ou les torsions normales.

Les monstruosité ectroméliques, rattachées par SALMON à l'achondroplasie et aux anomalies brachyméliques et mésoméliques, seraient, pour cet auteur, comparables aux mutations observées surtout chez les végétaux, sous l'action de la lutte incessante des deux facteurs morphogénétiques : d'une part, les modifications du milieu qui tendent à créer des types nouveaux isolés, d'autre part, l'hérédité qui tend vers la reproduction du type fixé, sélectionné. La résultante de ces deux actions est l'anomalie elle-même qui traduit un essai d'adaptation à des conditions nouvelles. Le caractère essentiel des mutations est une variation brusque de grande amplitude immédiatement héréditaire. Si l'on considère des variations d'une amplitude moindre et donnant lieu à des formes brachyméliques ou microméliques, par exemple, on trouve de ces variations fixées héréditairement chez la plupart des races bassettes, moutons ancons, chiens bassets, fouines, chèvres naines, etc. SALMON décrit la variation de faible amplitude qui donnait lieu à la race des bassets allemands. Les veaux nâtas du Brésil représentaient peut-être une variation brusque qui s'est éteinte pour des raisons d'infériorité dans la lutte

pour l'existence. Ces nâtas réapparaissent de temps à autre, sporadiquement, et montrent des variations d'amplitude considérable, allant depuis une simple anomalie dans la localisation des points d'ossification, jusqu'à des formes compliquées de dégénérescence. Les premières auraient naturellement plus d'aptitudes à la fixation que les autres. La tendance à la fixation des variations brusques des membres est donc indiscutable. Pour les variations de faible amplitude les croisements faciles avec les êtres normaux diminuent les chances de transmission héréditaire. L'assimilation des variations ostéogéniques des membres aux phénomènes de mutation semble donc légitime.

On retrouve les exostoses et l'achondroplasie en Anatomie Comparée. Dans sa thèse, en 1902, PELOQUIN, inspiré par PONCET, fait une monographie complète de l'achondroplasie chez l'homme et les animaux. GROGNIER, OTTO, BALL rapportent des cas d'exostoses multiples chez les animaux. GROGNIER cite le cas d'un jeune cheval qui avait des exostoses sur presque toutes les côtes, ainsi que sur les vertèbres. LEGROUX rapporte le cas de BALL qui disait avoir vu, au Musée Royal de Dublin, un lion ayant de nombreuses exostoses et ajoutait, à ce sujet, qu'il était alors bien difficile d'invoquer la syphilis. Ce même auteur (BALL) a publié, en 1929, le cas d'un cerf atteint également d'exostoses. Enfin, nous avons pu voir, au Musée de l'Homme, au Trocadéro, un fémur exostosique de Pithécantrope.

---

## DIAGNOSTIC

---

Il faudra d'abord éliminer les autres nanismes partiels, dus à des causes pathologiques, tels que rétrécissement mitral, malformations congénitales des reins avec atrophie, myxœdème, nanisme hypophysaire, infantilisme. Mais c'est surtout des affections osseuses qu'il faudra différencier le nanisme exostosique.

*L'achondroplasie* est la maladie qui ressemble le plus au nanisme exostosique pour toutes les raisons que nous avons déjà énumérées. Pourtant la macrocéphalie y est plus constante, le raccourcissement micromélique prédomine plus habituellement sur le segment rhizomélique. La tête des péronés est surélevée et participe à l'articulation du genou, ce qu'on ne retrouve pas dans nos observations. Les pouces sont plus épais que la normale. Les os sont plus généralement hypertrophiés, les courbures rhizoméliques plus accusées. Le bassin est très rétréci, plus basculé en avant, alors que le bassin exostosique est surtout irrégulier, asymétrique, déformé. Les os du crâne, voûte et base sont épaissis. L'ensellure lombaire est encore plus accusée que celle du nanisme exostosique, enfin la main en trident y est plus constante.

*La dyschondroplasie* d'OLLIER est unilatérale, elle s'accompagne d'un peu d'atrophie musculaire. Elle est diaphysaire. Elle frappe surtout le sexe féminin. Il n'y a pas d'hérédité.

*Le nanisme rachitique* a un tout autre aspect. Il s'accompagne de chapelet costal, de scoliose ou d'autres déformations du rachis, d'incurvations non symétriques des

membres inférieurs. On observe des déformations crâniennes, front olympien, voûte palatine ogivale, malformations dentaires. On retrouve les nouûres juxta-épiphysaires des extrémités, les déformations des côtes, les lésions sont surtout épiphysaires et ostéo-médullaires.

*Le nanisme hérédo-syphilitique* présentera les stigmates dentaires, oculaires, osseux, cutanéomuqueux. Les réactions sérologiques viendront confirmer le diagnostic.

*La pléonostéose familiale* s'accompagne aussi de nanisme avec micromélie. Mais il existe un facies mongoloïde, de l'hypertrophie des épiphyses, limitant l'amplitude des mouvements, et des déformations très spéciales des mains, les deuxièmes phalanges étant immobilisées en flexion, à angle droit sur les premières.

*Dans la dyschondrostéose* la tête est normale, le segment acromélique n'est pas touché ; il y a association de radius brevis et de cubitus brevis. Les os longs des membres ne présentent pas de saillies apophysaires exagérées.

*Dans la maladie de MADELUNG* l'avant-bras est raccourci, la tête cubitale est saillante au-dessus de l'interligne radio-carpien. Cette malformation est parfois bilatérale et selon certains auteurs, congénitale. L'affection est douloureuse. Mais ici la tête radiale est indemne et fait partie de l'articulation du coude, le cubitus est normal. La radiographie montre l'inflexion de l'épiphyse radiale inférieure en avant lorsque le sujet est en attitude anatomique, c'est-à-dire la paume ouverte en avant. Enfin, c'est une maladie localisée. Il n'y a ni asymétries, ni exostoses.

La morphologie générale des sujets, le nanisme avec intégrité du tronc et micromélie portant sur tous les segments, mais surtout sur les avant-bras, où les déformations sont si caractéristiques, les malformations acroméliques si voisines de celles de l'achondroplasie, font penser à une origine de même nature pour les deux maladies, soit qu'il s'agisse d'un processus pathologique au cours de la vie intra-utérine, soit plutôt qu'il faille l'attribuer à une maladie du gène. En faveur de cette dernière opinion vien-

drait s'inscrire l'existence de la maladie chez les jumeaux univitellins, aussi bien dans la maladie exostosante que dans l'achondroplasie. Il s'agit donc là d'affection du génotype, les variations symptomatiques pouvant être phénotypiques.

---

## CONCLUSIONS

---

1° *Le nanisme exostosique* (RATHERY et Julien MARIE), dont nous rapportons une nouvelle observation, présente une individualité clinique certaine. Il représente la forme extrême de la maladie des exostoses ostéogéniques et se différencie des formes communes par la remarquable petitesse de la taille, l'importance du raccourcissement asymétrique des membres avec intégrité du tronc, la multiplicité des arrêts de croissance frappant divers os (cubitus, radius, clavicules, métacarpiens, omoplates, phalanges), la richesse des exostoses.

2° *Les exostoses* ne sont que le symptôme le plus apparent de la maladie. Elles accompagnent, mais elles ne conditionnent pas, les arrêts de croissance et les déformations des os.

3° *La maladie exostosante* est une véritable maladie de l'ostéogénèse. Il faut la rapprocher des autres maladies de ce groupe, en particulier de l'achondroplasie, de la dyschondrostéose (de LÉRI), des enchondromes. Dans toutes ces maladies, qui possèdent leur individualité indéniable, mais qui parfois s'associent chez le même malade, la taille demeure petite, et on peut observer, en particulier dans le nanisme achondroplasique, un certain nombre de lésions osseuses, habituellement rencontrées dans le nanisme exostosique (macrocéphalie, ensellure lombaire, courbure des humérus, cubitus curvus, isodactylie). Par ailleurs, certains achondroplases présentent, en plus des déformations classiques, des exostoses.

4° L'étude de 1.237 observations de maladie ostéogénique a permis de retrouver le caractère héréditaire et familial dans 803 cas, soit 65 % d'après les statistiques étrangères (STOCKS et BARRINGTON, 1925). Dans 434 cas, on ne peut retrouver d'autres porteurs d'exostoses dans la famille.

En ce qui concerne l'hérédité, nous pensons qu'il est difficile d'éliminer l'hérédité possible sans examen radiologique systématique des autres membres de la famille, permettant de déceler les exostoses profondes ou de faible volume ou les déformations osseuses caractéristiques qui, atténuées, peuvent passer inaperçues à l'examen clinique seul.

Le fait que cette maladie est héréditaire et familiale nous autorise à la ranger dans les maladies du génotype.

---

## DOCUMENTS BIBLIOGRAPHIQUES

---

### OBSERVATION I

André LÉRI, R. J. WEISSENBACH et J. A. LIÈVRE

(*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 24 février 1928.)

Malade mesurant 1 m. 49 à 20 ans.

M<sup>lle</sup> P..., 20 ans, présente des exostoses ostéogéniques multiples, datant de la quatrième ou cinquième année de la vie, associées à des modifications squelettiques dont certaines sont immédiatement apparentes.

Taille petite, 1 m. 49 ; envergure encore plus faible, 1 m. 37 ; membres très courts par rapport au tronc. Les avant-bras, dont la brièveté est extrême, présentent des exostoses épineuses des extrémités inférieures radiale et cubitale ; l'extrémité inférieure du cubitus, aplasiée et méconnaissable, reste à distance du carpe (8 mm. à droite, 15 mm. à gauche) ; courbure des deux os dont les concavités se regardent ; du côté droit, luxation de la tête radiale (surélévation de 2 cm.) qui présente une grosse déformation. Aspect radiologique très modifié, transparence anormale des extrémités inférieures du radius et du cubitus, avec des plages encore plus claires. Petites plages claires analogues à l'extrémité supérieure des humérus.

Les tibias et les péronés présentent des exostoses multiples et leurs surfaces d'articulation réciproque sont vastes et irrégulières. Dimensions exagérées de leurs épiphyses, clarté excessive ; zone ovalaire très transparente, cernée d'un trait opaque aux extrémités supérieures des tibias. Exostoses en porte-manteau des extrémités inférieures des fémurs ; aux extrémités supérieures, cols anatomiques élargis et ostéophy-

liques, portion articulaire de la tête fémorale réduite, regardant presque directement en haut (limitation des mouvements de la hanche).

Rachis et crâne normaux.

Ces exostoses ont coïncidé longtemps avec une santé générale parfaite ; il y a deux ans sont apparues de la dyspnée et des palpitations à la suite d'une légère crise rhumatismale polyarticulaire. Actuellement, maladie mitrale typique.

Un cas analogue dans la famille : une jeune sœur de 14 ans présente des exostoses ostéogéniques multiples. Pas de tuberculose, ni de syphilis.

## OBSERVATION II

De SOIMARU (de Bucarest), rapportée par LENORMANT.

Homme adulte ; taille 1 m. 48.

Le malade est un homme adulte. Les exostoses étaient apparues à l'âge de 9 ans. Elles avaient augmenté peu à peu, en nombre et en volume, pendant toute la période de croissance, pour rester stationnaires vers la vingtième année.

Il y en avait 72 ; elles se rencontraient sur toutes les parties du squelette, sauf le crâne, la face et le rachis ; on en trouvait sur les côtes, le bassin (au niveau des crêtes iliaques), les clavicules, les omoplates et sur tous les os des membres, les métacarpiens et les métatarsiens où une exostose du premier métatarsien avait provoqué un hallux valgus. Distribuées d'une façon assez exactement symétrique, au moins sur les membres, ces exostoses avaient un volume variable, depuis les simples pointes osseuses ou les nodules gros comme un pois, jusqu'aux vraies tumeurs atteignant ou dépassant les dimensions d'une noix ; ces dernières se rencontraient au pourtour des grandes articulations des membres, en particulier du genou et du cou-de-pied. Leur forme variait comme leurs dimensions, les plus grosses étant bosselées ou en crochet.

Malgré leur multiplicité, ces malformations osseuses ne déterminaient aucun trouble fonctionnel et toutes les articulations avaient leur jeu normal. La seule anomalie articulaire est la luxation en arrière de la tête du péroné droit.

Un père, un frère, un oncle étaient atteints de la même affection.

On retrouve la brièveté générale de la taille, 1 m. 48.

On constate, en outre, à regarder la photographie jointe au travail de SOIMARU, la brièveté relative des membres, surtout les membres inférieurs, par rapport au tronc. Le malade présentait des différences de longueur entre les segments symétriques des membres droits et gauches.

Le membre supérieur droit est plus long de 1 cm. 5 que le gauche ; la cuisse gauche est plus courte de 3 cm. 5 et la jambe gauche plus longue de 2 cm. 5 que la cuisse et la jambes droites.

SOIMARU signale brièvement qu'il y avait un arrêt de développement du cubitus droit et, de fait, on note chez son malade une incurvation du radius en dehors (bilatérale) et une main bote cubitale (à droite) qui sont la conséquence évidente de la brièveté anormale du cubitus.

S'il a peut-être un peu écourté certains points de la description de son malade, l'auteur, en revanche, s'étend sur la pathogénie de la maladie exostosique. SOIMARU admet comme pathogénie une « dyscrynne polyglandulaire » parce que son malade avait un gros corps thyroïde, des organes génitaux peu développés et une intelligence réduite.

Exostoses ostéogéniques multiples avec troubles de croissance par M. SOIMARU (de Bucarest). Rapport de M. Ch. LENORMANT. Société de Chirurgie, 24 juin 1925.

### OBSERVATION III

TROISIER, BARIÉTY, A. BROUSSEAU, H. BROCARD, Cl. MACREZ  
et R. LORY (résumée).

*(Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux  
de Paris, 1935, 51, 3 sér., 1366, 75.)*

Malade de 1 m. 48 à 43 ans. Coiffeur.

Le père aurait eu les genoux déformés. Sur la mère aucun renseignement. Trois sœurs dont le squelette est normal. Le crâne, le tronc, sont ceux d'un homme de plus grande taille.

La petitesse est due à la brièveté des membres inférieurs, d'autant plus que ceux-ci sont déviés en valgus : dans la station debout, les genoux étant en contact, les chevilles restent écartées de 15 cm. Le valgus du genou étant plus grand à gauche, le corps se trouve bancal et ne demeure à peu près vertical que grâce à une angulation sacro-lombaire à concavité droite avec scoliose dorsale inverse. La jambe droite, de la pointe de la rotule à la malléole interne, a 41 cm., la jambe gauche 38 cm.

Les cuisses sont égales et normalement musclées. Volumineuses exostoses de la partie inféro-interne des fémurs, symétriques, grosses comme le poing, dures, indolores. Le fémur n'est pas seulement déformé par l'exostose, il est aussi anormal dans sa structure et son opacité.

Avant-bras très déformés qui ne peuvent dépasser la demi-supination. Arrêt de développement des cubitus, aspect typique de main bote par agénésie du cubitus.

Sur la radiographie, les lésions sont moins grossières et moins massives qu'aux membres inférieurs. La décalcification est globale, sans noyaux de condensation calcaire. Ce qui domine, c'est la déviation du radius qui est incurvé et presque contourné en hélice ; d'autre part, la brièveté du cubitus dont l'épiphyse inférieure légèrement renflée, s'accrole au radius en pleine diaphyse et dont la styloïde reste à plus de 3 cm. du carpe.

Les mains sont bien formées, mais n'ont pas la même morphologie ; elles sont, l'une et l'autre, de type trapu, paume carrée, doigts courts. A gauche, les doigts ont leurs rapports normaux, mais à droite le médius est plus court que le médius gauche de 1 cm. et presque au même niveau que ses voisins et l'auriculaire à peine en retrait sur l'annulaire. Si bien que la main prend l'aspect trapu et carré des mains des achondroplasiques.

La radiographie montre une incurvation légère de l'axe des métacarpiens.

Le crâne est normal.

Anomalies rachidiennes : vertèbres, dans l'ensemble, décalcifiées.

Cuti positive. B.-W. et Hecht négatifs.

Du point de vue radiographique, la systématisation répond bien à la description d'André LÉRI.

Signes d'ostéomalacie fruste avec décalcification des corps vertébraux avec aspect typique de « lèvres faisant la moue » (DECOURT) et hypertrophie apparente du nucléus pulposus.

Il y a donc, en dehors du processus ostéogénique, un processus complexe de remaniement calcique.

Dosage du Ca sanguin (0,138 ; 0,136) 0,130 ; 0,128 ; 0,120, 5 fois en trois mois, chiffres anormalement élevés dénotant un excès de Ca dans le taux de 1/6 au moins.

Cette hypercalcémie paraît en relation avec une rétention calcique considérable d'après les chiffres du bilan calcique et faible calciurie.

Bradycardie permanente (62-64). Pas d'autres anomalies ni Chvostek, ni lithiase calcique, la région thyro-parathyroïdienne n'offrait rien de pathologique à signaler.

#### OBSERVATION IV

GROSSE (Observation II de la thèse d'IRIBARNE).

Agé de 15 ans, mesurant 1 m. 36, Marcel B..., enfant rachitique, est issu d'un père présentant lui-même de nombreuses déformations rachitiques, nouûres des poignets, torsion des jambes, implantation irrégulière des orteils. Il est impossible de savoir s'il est porteur d'exostoses. De plus, le père est rhumatisant et sujet à de fréquentes douleurs articulaires.

La mère, très bien conformée, jouit d'une bonne santé mais est très nerveuse. Elle n'a jamais eu de fausses couches, mais ses deux fils aînés : un garçon de 20 ans bien constitué et très grand et le petit malade qu'on nous présente, sont nés avant terme dans le courant du huitième mois.

Un troisième enfant, âgé de 12 ans, ne présente aucun signe de rachitisme.

Le petit malade a été élevé au sein jusqu'à 20 mois, puis nourri avec des soupes, des œufs jusqu'à 4 ans. Il a marché à 15 mois, a eu sa première dent à 14 mois. Il est à remarquer que toutes les dents de la première dentition sont venues tardivement et se sont cariées rapidement.

Rougeole à 9 ans, et depuis n'a jamais été malade. Dans sa première enfance il a été sujet à des troubles digestifs et de la diarrhée.

C'est vers l'âge de 15 mois que la mère s'est aperçue des premières déformations rachitiques : nouûres des extrémités. Déjà on remarquait des exostoses en différents points du squelette. Avec la croissance, ces déformations se sont accentuées, surtout au membre inférieur droit, qui depuis quelques mois, se dévie fortement en genu valgum. En même temps les exostoses ont pris un volume de plus en plus considérable, mais sans que cependant la mère ait constaté des productions osseuses nouvelles.

Actuellement, l'enfant, de petite taille (1 m. 36), présente de nombreuses déformations rachitiques et des exostoses multiples et de tout volume sur les différentes pièces du squelette.

Le crâne et la face sont régulièrement conformés. La voûte palatine n'est pas excavée ; les dents régulièrement implantées sans cannelures, ni érosions.

L'enfant étant mis à nu, l'examen du thorax et des membres révèle les détails suivants : le thorax est aplati latéralement. En avant on constate une saillie formée par la poignée du sternum, la partie interne des clavicules plus volumineuses que normalement et l'extrémité des deux premiers arcs costaux. En dehors de cette saillie, on tombe de chaque côté dans le creux sous-claviculaire fortement déprimé. Sur la 5<sup>e</sup> côte gauche, un peu en dehors du mamelon, est implantée une exostose du volume d'une petite noisette, à pédicule mince supportant un chapeau élargi et lisse. Quelques autres productions osseuses moins importantes se rencontrent sur la face externe des autres côtes. Les omoplates sont déviées en aile de pigeon. L'omoplate droite, un peu plus élevée que la gauche, a basculé en dehors, son angle inférieur s'est rapproché de la ligne médiane, et il n'est éloigné que de 5 cm. des apophyses épineuses, tandis que l'angle inférieur de l'omoplate gauche en est distant de 6 cm. Au-dessous de l'omoplate gauche, on sent une exostose du volume d'une grosse noisette implantée sur une côte et repoussant l'omoplate. Les épines des omoplates, leurs bords spinaux sont saillants et forment relief sous la peau. Par la palpation, on sent que ces saillies n'offrent pas une surface unie, mais sont mamelonnées, formées par la réunion de plusieurs exostoses soudées les unes aux autres.

Sur le bord axillaire de l'omoplate gauche, à 2 cm. environ

au-dessus de l'angle inférieur de l'os, existe une exostose conique du volume d'une noix. Les clavicules présentent une exagération de leurs courbures normales. On sent à chacune des deux extrémités de la clavicule droite une exostose du volume d'un noyau de cerise. La clavicule gauche offre une exostose du même volume à son extrémité acromiale.

L'extrémité supérieure des deux humérus offre une énorme production osseuse à surface bosselée, entourant toute la circonférence de l'os. L'extrémité inférieure des os des avant-bras est déformée par une production osseuse englobant à la fois les deux os. A gauche, toutefois, cette production osseuse est surtout développée aux dépens du cubitus. A droite, la tuméfaction est un peu plus élevée et séparée du poignet par une dépression profonde.

L'extrémité supérieure du radius est très augmentée de volume au niveau de la tubérosité bicipitale, il y a là une véritable exostose atteignant presque le volume d'une noix. Alors que les mouvements de flexion de l'avant-bras sur le bras sont normaux, les mouvements de supination sont limités. Lorsqu'on essaie d'obtenir la supination complète, on s'aperçoit que les mouvements se passent, non dans les articulations radio-cubitales, mais dans l'articulation de l'épaule, l'humérus subissant un mouvement de torsion en dehors. Il n'y a pas d'arrêt de développement appréciable des os des avant-bras. Radius et cubitus ont conservé leurs rapports normaux, mais ils présentent une légère courbure à concavité antérieure, surtout manifeste du côté droit.

Aux mains, on remarque également plusieurs exostoses sur la surface dorsale des métacarpiens et des phalanges des doigts. A droite, particulièrement, existent deux exostoses du volume d'une noisette au niveau de la tête des 2<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> métacarpiens. Aussi la face dorsale de la main, au lieu d'être régulièrement bombée, présente-t-elle deux éminences latérales, limitant une dépression médiane dont le fond est constitué par les 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> métacarpiens. La 2<sup>e</sup> phalange de l'annulaire droit est légèrement fléchie sur la première, une exostose dorsale, grosse comme un noyau de cerise, empêchant son extension complète. A gauche, déviation en dedans de l'annulaire qui, dans l'extension, s'écarte du médius. Les doigts se rapprochent facilement dans la flexion.

Mais c'est surtout aux membres inférieurs que siègent les

déformations les plus accusées. Le malade, placé debout, présente un genu valgum droit très prononcé, entraînant de ce côté une légère boiterie. Ce genu valgum relève de plusieurs causes. En premier lieu, il existe une courbure à convexité externe du fémur. Cette courbure très prononcée est surtout visible lorsque le malade étant debout on le regarde par derrière. Elle est aussi évidente lorsqu'on palpe le membre. Les condyles fémoraux sont très augmentés de volume dans tous leurs diamètres, mais surtout à leur partie interne qui fait une saillie manifeste. Mais c'est surtout au tibia que semble revenir la part prépondérante dans la production de ce genu valgum. Il y a déviation de la diaphyse tibiale par rapport à l'épiphyse du même os, de telle sorte que ces deux parties forment un angle à sommet interne, et que la jambe est fortement déjetée en dehors. A la partie supéro-interne du tibia existe une énorme épine de Mac-Ewen dépassant le volume d'une grosse noix. Le relâchement des ligaments articulaires du genou permet les mouvements de latéralité de l'articulation. Mesuré au goniomètre le genu valgum droit mesure  $155^{\circ}$ . A gauche on trouve aussi un léger degré de genu valgum ;  $165^{\circ}$  au goniomètre avec augmentation de volume des condyles fémoraux et épine tibiale de Mac-Ewen.

La mensuration des membres inférieurs donne les résultats suivants :

De l'épine iliaque antéro-supérieure à la pointe de la rotule même longueur, 41 cm. De la pointe de la rotule au sommet de la malléole péronière, la mensuration donne des résultats peu précis par suite des déformations du membre que doit contourner le ruban métrique. Cependant, il ne semble pas y avoir de différence de longueur appréciable entre les deux membres inférieurs. En ligne droite, de l'épine iliaque antéro-supérieure au sommet de la malléole péronière, on obtient 69 cm. à gauche, 68 cm. à droite, donc un léger raccourcissement de ce côté par suite de l'attitude en genu valgum.

On note également une légère courbure à convexité antérieure des deux fémurs et l'existence d'une exostose sur la partie antérieure du fémur gauche, à 12 cm. au-dessus de la rotule.

L'extrémité supérieure des péronés droit et gauche est augmentée de volume.

L'extrémité inférieure de la jambe droite présente une

production osseuse volumineuse englobant la malléole tibiale et remontant sur la jambe, sur une étendue de 5 cm. Au-dessus de cette saillie osseuse, et séparée d'elle par un sillon, se trouve une seconde production osseuse développée aux dépens du péroné. La malléole péronière est elle-même déformée et volumineuse.

A gauche, production osseuse analogue englobant l'extrémité inférieure des deux os de la jambe.

Le pied droit est élargi dans sa portion métatarsienne. Les os du tarse présentent plusieurs apophyses saillantes sous la peau. Les orteils sont implantés irrégulièrement. Le gros orteil, en légère adduction, dépasse sensiblement les autres orteils. Les 2<sup>e</sup>, 3<sup>e</sup>, 4<sup>e</sup> orteils, régulièrement implantés suivant la ligne oblique tracée de dedans en dehors et de la pointe du pied vers le talon, sont en retrait sur le gros orteil. Le 5<sup>e</sup> orteil est fortement en retrait sur le 4<sup>e</sup> et c'est à peine si son extrémité atteint l'articulation de la phalange moyenne et de la phalange terminale de cet orteil.

A gauche, le pied présente un aspect analogue.

Le gros orteil, en adduction marquée, dépasse les autres de 1 cm. 5 environ. Les orteils sont régulièrement implantés, mais le 2<sup>e</sup> orteil, moins long que les autres, est compris entre le 1<sup>er</sup> et le 3<sup>e</sup> orteil qui le dépassent en partie.

Malgré ces déformations, l'enfant est très remuant, aime le jeu, court facilement et ne se fatigue pas à la marche. Il est assez vigoureusement musclé.

Vu : le Président de la thèse,

R. DEBRÉ.

Vu : le Doyen,

TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

G. ROUSSY.

---

## BIBLIOGRAPHIE

---

- APERT. — La croissance (1921).  
— Les jumeaux (1923), étude biologique, physiologique et médicale.
- APERT et PEYTAVIN. — *Arch. méd. enf.*, 1929, 32, 403, 10.
- ASCHNER-ENGELMANN. — Konstitutionspathologie in der Orthopädie, 1928.
- AUVRAY et GUILLAIN. — *Arch. gén. de méd.*, mai 1901.
- BABONNEIX et AZERAD. — Traité de médecine des enfants, de Nobécourt et Babonneix.
- BALL. — *Arch. wiss. prakt. Tierk.*, 1929, 60, 235, 42.
- BAUER (K. H.). — *Arch. Klin. Chir.*, 152.
- BERNARD. — Thèse de Lille, 1907-1908.
- BERTOLOTTI. — *Presse Médicale*, n° 18, p. 165, 1<sup>er</sup> mars 1913.
- BESSEL-HAGEN. — IX<sup>e</sup> Congrès de Chir. Allem., *Centralb. für Chir.*, 1890.  
— *Archiv. f. chirur.*, 1891.  
— *Archiv. f. Klin. chir.*, Bd. XLI, p. 749.
- BINET. — Traité de physiologie.
- BINET et ARNAUDET. — Soufre et croissance.  
— *Presse médicale*, 25 juillet 1931, n° 59.
- BINET et MAGROU. — Soufre et croissance.  
— *Presse médicale*, 28 mai 1932, n° 43, p. 853.
- BIRKENFELD. — *Deutsch. Z. Chir.*, 226 (1930).
- BOURGUIGNON. — Thèse de Lyon, 1900.
- BRENNER. — Aa O., München 1884, S 5 ff.
- BRICON et DAUGE. — *Progrès médical*, 1883.
- BROCA. — Chirurgie infantile.
- BUREAU. — *Gaz. méd. Nantes*, 1903, 2 s., XXI, 618-622.
- CARNOT et BONNIOT. — *Bull. et Mém. de la Société médicale des Hôpitaux*, 1909.
- CARRIÈRE et HURIEZ. — Cahiers de Radiologie, n° 24.
- CAUSSADE et PEYNET. — Pléonostéose.

- CELLIER (André). — Para-ostéo-arthropathies des paraplégiques par lésion de la moelle et de la queue de cheval. Thèse de Paris, 1920.
- CHRÉTIEN. — La dyschondroplasie. Thèse de Bordeaux, 1921.
- COUREAUD. — Soc. chir., 24 juin 1925, p. 756. Rapport Ch. Lenormant.
- CREYSSSEL et PEYCELON. — Dégénérescences. *Lyon chirurgical*, 1930, p. 733.
- CROUZON. — Etudes sur les maladies familiales nerveuses et dystrophiques, 1929.
- DARESTE. — Traité de tératologie expérimentale. Paris, 1891.
- DRESCHER. — Thèse de Giessen, 1889.
- ERDHEIM. — *Wiener klin. Wochenschrift*, t. 41, p. 1544 (1928).
- EXCHAQUET. — Un cas de progéria. *Revue française de Pédiatrie*, 1935, n° 4.
- FÈVRE. — Traité de chirurgie orthopédique Ombredanne et Mathieu, t. I.
- FISCHER. — *Deutsche Zeitsch. f. Chir.*, Bd. XII, Berlin, 1880, S. 34.
- GARNIER et BLOCH. — Troubles endocriniens. Soc. méd. des Hôp., 1920.
- GAUTHIER et RIBOLLET. — *Paris méd.*, 1933, 89, 381, 9.
- GENTIL. — Maladie de Bessel-Hagen. *Bull. Soc. Chir.*, 11 mai 1932, p. 774.
- GHKA. — Thèse de Paris, 1901. Etude sur le thymus.
- GILBERT et THOINOT. — Traité de médecine, 1912, vol. 31, p. 235.
- GRIOLET (M.). — Enchondromes et exostoses. Thèse de Lyon, 1907.
- GROGNOT et ALLARIC. — *Gaz. méd. de Nantes*, 1903.
- GROSSE. — *Revue d'Orthopédie*, 1<sup>er</sup> novembre 1899.
- HALIPRÉ et HÉBERT. — *Normandie médicale*, 1<sup>er</sup> mars 1908.
- HEYMANN. — *Virchow's Archiv.*, Bd. 104, Berlin, 1886, S. 150, et 1892.
- HERBERT-HENNIGER. — *Dtsch. Z. Chir.*, 232.
- HESTERBRINCK et LINDENBAUM. — *Inaug. Diss.*, Göttingen, 1926.
- IMBERT. — Rapport Nové-Josserand, *Lyon Chirurgical*, sept.-oct. 1933, p. 610.
- IRIBARNE. — Thèse de Paris, 1899.
- JAEGER. — *Frankf. Z. Path.*, 21 (1918).
- KAUFMANN (Edouard). — Untersuchungen über die sogenannte fötale Rachitis. Berlin, 1890.

- KIENBÖCK. — Exostoses articulaires solitaires. *Zeitschrift für Orth. Chir.*, 23 oct. 1931, p. 392-397.
- KIRCHHOFF (Heinz). — Roentgenpraxis, 1932, heft 11.
- KIRMISSON. — *La Clinique*, t. VII, n° 9, p. 139, 1<sup>er</sup> mars 1912.
- Leçons cliniques sur l'appareil locomoteur.
- KLIFFEL et RABAUD. — *Gaz. hebd. méd. et chir.* Paris, 1900.
- LANCE. — Ex. congénitale et ostéochondromatose. *Revue d'Orth.*, juil. 1931, p. 334.
- LANGENSKIÖLD. — Pathogénie des ex. *Acta chir. Scandinavia*, vol. LVIII, fasc. 1-6, 1924, p. 210.
- LAPASSET. — Ex. mult. héréditaires. Thèse de Paris, 1882.
- LARDENNOIS et NATHAN. — Contribution à l'étude des dyschondroplasies ostéogéniques. *Bull. de l'Ac. de Méd.*, 1926, p. 15.
- LASSERRE. — Ostéopathies hypertrophiantes. *Rev. d'Orth.*, oct. 1931.
- LAUNOIS. — Essai biologique sur les nains. *Bull. Médical*, n° 85, p. 957-962, 27 oct. 1909.
- *Revue neur.*, 1910, 11, p. 367.
- Esquisse monographique sur les nains. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1911, n° 1, p. 116.
- LEBLANC. — *Bull. et Soc. vétérinaire*, Lyon, 1902.
- LECLERCQ. — Contribution à l'étude des ex. ost. Thèse de Paris, 1927.
- LEDoux et COTTET. — Ex. et hypertrophie thymique. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 47, 261-264, 23 févr. 1931.
- LEJARS. — Leçons de chirurgie de la Pitié, 1893.
- LENORMANT et LECÈNE. — Exostoses et chondromes. *Revue d'Orth.*, 1905-1906, p. 204.
- LENORMANT. — Ex. ost. mult. *Bull. et Mém. de la Soc. Chir.*, Paris, 1925, t. 2, p. 759.
- LEREBoullet (P.), BAIZE et WILLOT. — Un cas de mal. ost. avec ex. multiples. *Bull. de la Soc. de Méd.*, 18 juin 1935.
- LÉRI. — Maladie des os et des articulations, 1926, p. 98-120.
- LÉRI, LAYANI et WEILL (Jean). — La dyschondrostéose. *Presse Médicale*, 21 févr. 1931.
- LÉRI et LINOSSIER (M<sup>le</sup>). — La systématisation des ex. *Paris Médical*, 13 juin 1925.
- LÉRI, WEISSENbach et LIÈVRE (J. A.). — Sur la mal. exostosante. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.*, 24 févr. 1928.

- LERICHE. — *Gaz. des Hôpitaux*, 1903.
- LERICHE et POLICARD. — De quelques notions physiologiques utiles à connaître pour la compréhension de la pathologie osseuse. *Presse Médicale*, 10 oct. 1928.
- LÉVI (Ettore). — Contribution à la connaissance de la microsomie essentielle. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1910, n° 5, p. 552 ; n° 6, p. 661.
- LIÈVRE (J. A.). — L'ostéose parathyroïdienne et les ostéopathies chroniques. Thèse de Paris, 1932.
- MARIE (Julien) (RATHERY et Julien MARIE). — *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 11 nov. 1926.
- MARIE (Pierre). — *Presse Médicale*, 1900.
- *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 7, 1905, p. 651-654.
- MARIE (Pierre), LERI (A.), et FAURE-BEAULIEU. — *Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 3 juil. 1905.
- MARTIN (André). — Traité de médecine des enfants, Nobécourt et Babonneix, 1934.
- MATHIEU. — *Bull. Soc. Chir.*, 9 juil. 1924, p. 866.
- *Bull. Soc. Chir.*, 11 mai 1932, p. 774.
- MAUCLAIRE. — Ex. du crâne. *Bull. Soc. Chir.*, 27 juin 1928, p. 930.
- Ex. ost. *Traité de Chirurgie* Le Dentu et Delbet, p. 266 ; thèse Paris, 1882.
- MEIGE (H.). — Pratique médico-chirurgicale.
- MÉRI et MÉTAYER. — *Bull. Méd.*, 1905.
- MOLIN. — Thèse de Lyon, 1901.
- MORQUIO. — *Arch. Péd.*, janv. 1935.
- MOSER. — *Roentgenpraxis*, 1932, H. 18.
- MOUCHET (A.) et LASSERRE. — Ostéopathies hypertrophiantes. *Rev. d'Orth.*, oct. 1931.
- MOUCHET et ROEDERER. — *Bull. Soc. Chir.*, 9 juin 1926, p. 691.
- NOBÉCOURT. — *Progrès médical*, 7 déc. 1929.
- *Concours médical*, 17 avril 1932.
- *Clinique médicale des enfants* : troubles de la nutrition et de la croissance.
- *Traité de médecine des enfants*, 1934.
- NOBÉCOURT et PAISSEAU. — *Soc. Péd.*, 1905.
- OLLIER. — *Lyon Médical*, 1900, p. 23-25.
- OMBREDANNE. — Précis de chirurgie infantile.

- OTTO. — Path. anat., t. I, p. 152.  
— Ex. multiples chez les animaux.
- PAGE. — Effet de l'hypervitaminose sur la phosphatase osseuse. *Bioch. Zeitsch.*, 223, 171, 1930.
- PAGET. — Lectures on surgical patholog. London, 1853, t. II, p. 229.
- PANNENBORG. — Uber hered. mult. cart. Ex. *Inaug. Diss. Greifswald*, 1908.
- PAPILLON. — Achondroplasie. Soc. Pédiatrie, 1917.
- PATRIARCHE. — Thèse de Bordeaux, 1896-1897.
- PAUTRAT (J.). — Etude de la phosphatase plasmaticque. Thèse de Paris, 1935.
- PELOQUIN. — Monographie complète de l'achondroplasie chez l'homme et les animaux. Thèse de Lyon, 1902.
- PETIT-DUTAILLIS et LEREBoullet. — *Bull. et Mém. de la Soc. de Chîr.*, 16 mai 1934, p. 694-696.
- PIC. — *Gaz. hebd.*, 1890.
- PISSAVY. — Etiologie des ex. ost. *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 1910, t. 2, p. 485.
- POLICARD et LERICHE. — De quelques notions physiol. utiles à connaître pour la compréhension de la path. osseuse. *Presse Médicale*, 10 oct. 1928.
- POTEL. — Traité d'Orthopédie pratique, 1925.
- PROKOWSKY. — *Arch. klin. chir.*, 155.
- RABAUD. — Arrêt et excès de développement. *Bull. Scient. de la France et de la Belgique*, 1901.
- RATHERY et BINET. — *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 7 févr. 1913, p. 326-333.
- RATHERY et MARIE (Julien). — *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. Hôp. Paris*, 11 nov. 1926, p. 1541.
- REINECKE. — *Beitrag z. Klin. chir.*, 1890, t. VII, p. 657.
- REGNAULT. — *Bull. Soc. Anat.*, Paris, 1898.
- REUBSAET. — Essai sur les vraies et les fausses ex. ost. Thèse Paris, 1908-1909.
- RICHARD, DUPUIS, ROEDERER et TROYEZ. — La dyschondrostéose d'Ollier. *Presse Médicale*, n° 92, 17 nov. 1934, p. 1833-1837.
- RISS. — Avortement du cubitus. Thèse, 1902.
- ROCHER et GUÉRIN. — Soc. d'Anat., 27 mars 1933. *Journal de Méd. de Bordeaux*, 30 mai 1933, p. 433.

- ROCHER et ROUDIL. — La pléonostéose. *Bordeaux chirurgical*, oct. 1932.
- RODENACKER. — Revue radiographique *Agfa*, n° 11, 1938.
- ROEDERER. — Un cas de nanisme par chondrodystrophie. *Revue Franç. de Pédiatrie*, n° 2, 1935.
- SABRAZES, JEANNENEY et MATHAY CORNAT. — Tumeurs des os. Masson, éditeur.
- SAINTON. — *J. méd. franç.*, 21, p. 3, 13 janv. 1932. Traité de path. de Sergent.
- SALMON (Julien). — Contribution à l'étude de la phocomélie. Thèse de Lille, 1905-1906.
- Etude sur les variations ontogéniques des membres chez les Vertébrés. Thèse de la Faculté des Sciences de Paris, 1908.
- SANTOS. — Ex. mult. avec syndr. neur. associé. *The journal of Bone and Joint-Surgery*, avril 1929, p. 250.
- SCHIFF. — Beiträge zur Physiologie, 1894.
- SCHRUMPF. — Nanisme micromèle. *Berlin. Klin. Woch.*, 30 nov. 1908.
- SCHULMANN et BENASSY. — Hypercalcémie et ex. *Soc. franç. de dermat. et syphiligraphie*, n° 3, mars 1932, p. 406-109.
- SIEMENS (W.). — Einführung in die Vererbungspathologie des Menschen, 1923.
- SNAPPER. — Maladies osseuses et parathyroïdes. *Ann. de médecine*, mars 1931 et XXIV<sup>e</sup> Congrès de Médecine, 1936.
- SOIMARU. — *Bull. Soc. chir.*, 24 juin 1925, p. 756. Rapport Lenormant.
- SORREL (E.). — *Bull. Soc. de Chir.*, 4 juin 1932, p. 807.
- SORREL et MAURIC. — *Rev. d'Orth.*, t. 14, n° 1, janv. 1927, p. 5.
- SORREL et SORREL-DÉJERINE (M<sup>me</sup>). — *Revue d'Orth.*, oct. 1931.
- *Revue Neurol.*, 1918, p. 159.
- *Bull. et Mém. Soc. anat. de Paris*, 10 déc. 1922, p. 453.
- SOUQUES. — Nouveau traité de médecine, 1924, fasc. 22.
- *Revue neurol.*, 1912, vol. 24, 11.
- SOUPLIER. — Du parallélisme du développement du squelette et celui de certaines exostoses. Thèse de Paris, 1864.
- STANLEY. — On diseases of the Bones. London, 1849. p. 151.
- STOCKS (P.) et BARRINGTON (Amy). — Hereditary disorders of bone develop. Diaphysal aclasis, multiple enchondromata, cleido-cranial exostosis. Cambridge, 1925.

- University of London. Galton Laboratory for National Eugenics. Mém. XXII. *Treas. of human Inheritance* (K. Pearson), p. 3.
- STOOT. — Multiple ex. with a marked family history. *The Indian Méd. Gaz.*, n° 5, May 1929, p. 258.
- TAVERNIER. — Siègne diaph. des ex. *Bull. Soc. chir.*, 18 nov. 1931, p. 1443.
- TEISSIER (P.) et BERNARD (R.). — Cas d'ex. unique et familiale. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 1909, S. 26, p. 436-440.
- TEISSIER et DENECHAU. — Soc. Méd. Hôp. Paris, 7 juil. 1905.
- TORDEUS. — *Clinique de Bruxelles*, 1893.
- TROISIER, BARIÉTY. — *Bull. et Mém. de la Soc. des Hôp. Paris*, 1935, 51, 3 sér., 1366-75.
- URECHIA (C. I.), BUMBACESCU. — Pseudo-sclérose de Westphall. Strumpill et ex. ost. coïncidant chez un même malade. *Arch. Intern. de Neurol.*, 53, 285, 288, juillet-août 1934.
- VARIOT. — La croissance chez le nourrisson, 1925.
- VIRCHOW. — Die Phocomelen u. das Bärenweib. *Zeitschrift für Ethnologie*, Berlin, 1898.
- VITAL-CHAVARRY. — Thèse de Paris, 1935.
- VOLKMANN. — *Beiträge zur Chirurgie*, Leipzig, 1875, S. 241 ff.
- WAGNER. — Pathogénie des ex. *Der Chirurg.*, an. V, fasc. 13, p. 492-499, 1<sup>er</sup> juil. 1933.
-

---

2932. — Imp. de la Fac. de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine. Paris. — 10-1938

---



